

LUNGENVENENTRANSPOSITIONEN

Klinik-Therapie-Resultate

JUAN CARLOS LENZ

1991



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Aus der Chirurgischen Klinik der Universität München
Direktor: Prof. Dr. R. Zenker
Abt. für Herzchirurgie

LUNGENVENENTRANSPOSITIONEN
Klinik-Therapie-Resultate



Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde der Humanmedizin
verfasst
und einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilian Universität zu München
vorgelegt von
JUAN CARLOS LENZ
aus
Mexico
1971



Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Referent: Prof. Dr. F. Sebening

Co-Referent: Prof. Dr. R. Zenker

Dekan: Prof. Dr. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 27. Juli 1971

Meinem lieben Vater,
meiner lieben Mutter

in Dankbarkeit gewidmet

Cardiac surgery used to consist
of making shunts where there were
none and tying off those that
were there. See what surgeons can
do now by shifting the septum around

Am. J. Dis. Child 105:1963

INHALTSVERZEICHNIS

Pathologische Anatomie	1
1. Totale Lungenvenentranspositionen (LVT)	1
2. Partielle Lungenvenentranspositionen (PLVT)	5
Entwicklungsgeschichte	10
1. Totale Lungenvenentranspositionen	11
2. Partielle Lungenvenentranspositionen	13
3. Sinus-venosus Defekte	14
Verschiedene Einteilungen	16
Pathophysiologie	19
Klinik	24
1. Allgemein	24
2. Inspektion	25
3. Auskultation	26
4. Röntgenbefunde	27
5. Elektrokardiogramm	29
6. Herzkatheterisation	30
7. Angiokardiographie	33
Therapie	35
1. Palliative Eingriffe	35
Operative Teil- oder Totalkorrekturen	37
1. Totale Lungenvenentransposition	39

a. Korrektur des suprakardialen Typs	40
b. Korrektur des kardialen Typs	42
c. Korrektur des infrakardialen Typs	43
d. Korrektur des gemischten Typs	44
e. Operationsletalität	44
f. Komplikationen	44
g. Todesursachen	44
2. Partielle Lungenvenentransposition	45
3. Sinus-venosus Defekte	48
Postoperative Veränderungen	50
Differentialdiagnose	53
Scimitar-Syndrom	56
<u>Eigene Untersuchungen</u>	61
Totale Lungenvenentransposition	62
1. Beschreibung der Fälle	62
2. Beschreibung einer ungewöhnlichen Variante	62
3. Klinik	64
4. Operative Technik	65
5. Resultate	67
6. Postoperative Komplikationen	69
Partielle Lungenvenentransposition	70
1. Beschreibung der Fälle	70
2. Klinik	72
3. Operative Technik	74
4. Resultate	74
5. Postoperative Komplikationen	77
Sinus-venosus Defekte	78

1. Beschreibung der Fälle	78
2. Klinik	79
3. Operative Technik	81
4. Resultate	82
5. Postoperative Komplikationen	82

Diskussion

1. Totale Lungenvenentransposition	84
2. Partielle Lungenvenentransposition und Sinus-venosus Defekte	92

Zusammenfassung	96
-----------------	----

Anhang	98
--------	----

Literaturnachweis	102
-------------------	-----

Danksagung

Lebenslauf

ANATOMIE

A. PATHOLOGISCHE ANATOMIE

Als Lungenvenentranspositionen oder Lungenvenenfehl-mündungen (LVT, LVFM) bezeichnet man diejenigen angeborenen Herzfehler, bei denen alle oder nur ein Teil der Lungenvenen über verschiedene Einmündungswere des arterialisierte Lungenblut in den rechten Vorhof drainieren.

Die Möglichkeiten einer solchen Transposition sind mannigfaltig. Ort der Einmündung und Zahl der falsch einmündenden Gefäße sowie Ursprung derselben variieren erheblich.

Man unterteilt diese Herzfehler in:

- a. Totale Lungenvenentranspositionen (TLVT)
- b. Partielle Lungenvenentranspositionen (PLVT)

1. Totale LVT (Albers-Snellen-Taussig-Syndrom)

Winslow beschrieb 1798 zum ersten Male dieses Krankheitsbild als Teilerscheinung eines cor biloculare.

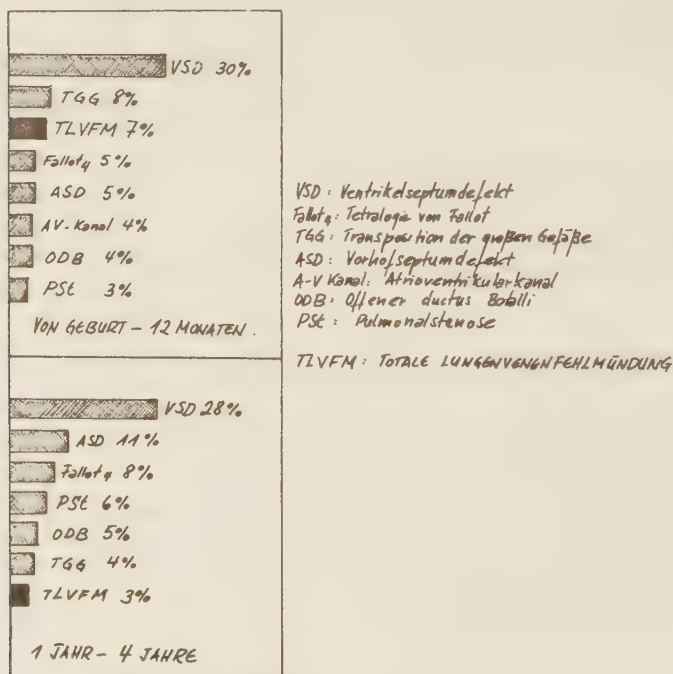
Über eine isolierte totale LVT wurde von Friedlowski 1868 berichtet. Bei dieser Anomalie münden alle Lungenvenen direkt in den rechten Vorhof oder in eines der vorgeschalteten Gefäße ein.

Das Vorkommen dieser Herzfehler wird in der Literatur wie folgt angegeben:

(in % der angeborenen Herzfehler)

Keith	1,5 - 2
Ryan	0,4 - 4
Smith	4,5
Leachmann	3 - 7
Abbott	0,4
Darling	2
Rippert	0,26
Bonham Carter	
et.al.	7,5

Die Häufigkeit, mit der man die Diagnose einer Lungenvenentransposition stellt, verändert sich mit zunehmendem Alter der Patienten:



TAB. 1. HÄUFIGKEIT ANGEBORENER HERZFEHLER IN DEN ERSTEN LEBENSJAHREN (N. LEACHMAN).

Die Häufigkeitsabnahme beruht auf der hohen Letalität dieser Herzfehler im frühen Kindesalter.

Je nach Einmündungsort der Lungenvenen stellt Darling für TLVT folgende Einteilung auf:

- | | |
|------------|--------------------------|
| a. Typ I | suprakardiale Einmündung |
| b. Typ II | kardiale Einmündung |
| c. Typ III | infrakardiale Einmündung |
| d. Typ IV | gemischte Einmündung |

Wohl die häufigste Art der Fehleinmündung ist die eines retrokardialen Gefäßes, welches alle Lungenvenen in sich vereinigt. Dieses Gefäß kommuniziert mit der vena verticalis (=vena cardinalis sinistra). Edwards prägt treffend diesen Begriff, zum Unterschied zu den "echten" persistierenden linken oberen Hohlvenen, die proximal in den Koronarsinus einmünden.

Von der vena verticalis aus gelangt das arterialisierte Blut in die linke vena anonyma (truncus brachiocephalicus), um dann in der vena cava superior in den rechten Vorhof zu fließen (siehe Abb. 1B).

Als nächst häufigste Einmündungsarten werden angegeben:

- a. direkte Einmündung in den rechten Vorhof
- b. Einmündung in den erweiterten Koronarsinus (siehe Abb. 1C)
- c. Einmündung in die vena cava superior (dextra)
- d. Vena porta
- e. ductus venosus Arantii
- f. vena cava inferior (siehe Abb. 1D)

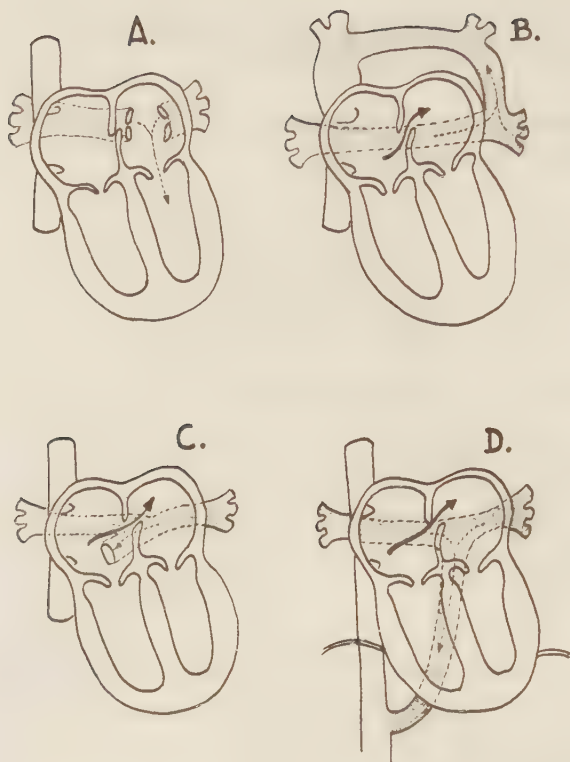


Abb. 1. Schematische Darstellung von totalen LVT: A) normale Einmündung. B) suprakardialer Typ. C) kardialer Typ D) intrakardialer Typ. (nach Kliner et al.)

Patienten mit totaler LVT sind nur lebensfähig, wenn zugleich eine Verbindung zwischen den beiden Körperkreisläufen besteht. Diese kann auf Vorhofsebene in Form eines offenen foramen ovale (73%) oder eines ostium-secundum-Defekts (27%), oder aber nicht auf Vorhofsebene gelegen, als offener ductus Botalli (25%) (25) bestehen.

In seltenen Fällen werden die totalen LVT als begleitende Mißbildungen bei cor biloculare, Fallotscher Tetralogie, Trikuspidalstenosen, Transpositionen der großen Gefäße und Ventrikelseptumdefekte gesehen.

Sind LVT mit einem der oben genannten Fehler kombiniert (ASD ausgenommen), so drängt sich die Symptomatik dieser Fehler in den Vordergrund.

Bemerkenswert ist, daß die TLVT bei totaler Transposition der großen Gefäße als "naturgeschaffene Korrektur" dieser Fehlbildungen aufgefaßt werden kann.

Nakib et al. fanden bei 50% ihrer Patienten mit TLVT Milzfehlbildungen (Asplenien und Hypersplenien).

2. Partielle LVT

Über partielle LVT berichtet erstmals Winslow 1739. Einmündungsort, Zahl und Ursprungsgebiet der fehlmündenden Lungenvenen sind bei diesen Krankheitsbildern außerordentlich vielfältig. In der medizinischen Literatur wird laufend über neuentdeckte Varianten, sowohl von partiellen als auch von totalen LVT berichtet. Im Anhang ist eine schematische Zusammenstellung der in der uns zugänglichen Literatur gefundenen Einmündungsvarianten gegeben.

rechtsseitige LVT münden am häufigsten in die (rechte) vena cava superior ein (Grosse-Brockhoff, Keith: bis zu 50%).

Als weitere Einmündungsorte folgen in absteigender Reihenfolge:

rechter Vorhof, linke vena incominata, vena porta, vena cava inferior (47, 78).

Fehlmündungen linksseitiger Venen gehen bis zu 85% in die linke vena incominata (47).

Als Ursprungsgebiet kommen beide Lungen in Frage, einseitig oder beidseitig zugleich.

Von jedem Lungenlappen kann eine abführende Vene falsch einmünden.

Die rechte Lunge wird häufiger fehldrainiert als die linke. Nach Edwards (25) ist das Verhältnis rechts zu links 37:10 (Gesamtverhältnis rechts zu links 73:26), nach Schmidt et al. 49:15.

Die Drainage von mehreren Lungenlappen zugleich ist öfter beobachtet worden als die Drainage eines einzelnen Lungenlappens: nach Schmidt et al. (78) im Verhältnis 55:9. Wird nur ein Lungenlappen falsch abgeleitet, so ist es meistens der Oberlappen.

Kombinierte Einmündungen über ein Gefäß treten häufiger auf als getrennte Einmündungen einzelner Gefäße.

Schmidt und Mitarbeiter (78) finden in den Einmündungsarten spezifische Beziehungen zwischen Herz- und fehldrainierten Lungenteilen, so z.B.:

- die vena cava superior mit der rechten Lunge oder dem rechten Oberlappen allein;
- der rechte Vorhof mit der gesamten rechten Lunge;
- die vena inominata mit der linken Lunge oder nur mit deren Oberlappen;
- die vena porta mit der rechten Lunge.

Partielle LVT können einzeln oder in Verbindung mit anderen Fehlbildungen vorkommen, Keith (47) teilt sie aus diesem Grunde in komplizierte und unkomplizierte partielle LVT ein.

Bei den unkomplizierten, auch isolierte genannt, kommen keine begleitenden Herzmißbildungen vor. Keith wertet ein eventuell vorhandenes offenes foramen ovale bei diesen Befunden als physiologisch.

Die Häufigkeit einer isolierten partiellen LVT ist mit 0,5% gering (47).

Die rechten Lungenvenen sind in 66% der Fälle beteiligt, während die linken Lungenvenen die restlichen 34% ausmachen.

In manchen Fällen findet man die Fehlmündungen erst bei postmortalen Sektionen, da sie intra vitam nicht unbedingt Beschwerden verursachen müssen. Eine eventuell gefundene Hypertrophie des rechten Herzens läßt dann auf eine Blutzirkulation durch die Lunge schließen.

Bei der komplizierten Form der partiellen LVT kann man folgende kardialen Begleitmißbildungen finden:

Sinus-venosus-Defekte, auch als hohe cava-Defekte (Derra) bekannt. Sie werden in der vorliegenden Arbeit in einem besonderen Kapitel behandelt, da sie entwicklungsgeschichtlich wie auch chirurgisch spezielle Probleme aufweisen. Der meist kleine Septumdefekt befindet sich hierbei immer hoch oben im Vorhofseptum, nahe der Einmündungsstelle der oberen Hohlvene; eine hintere Umrandung des Defekts fehlt. Nach Derra (22) ist der SVD in 30% der Fälle mit einem offenen foramen ovale kombiniert.

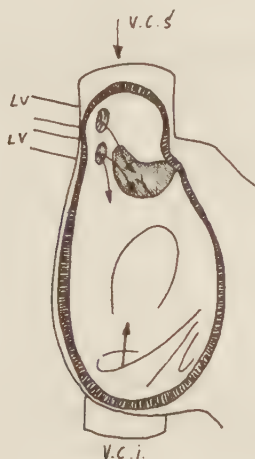


Abb. 2. SVD mit Einmündung zweier LV in die V. CAVA SUP. (M. Bedford).

Die Häufigkeit dieses oft gesehenen Bildes ist folgende:

(in % der angeborenen Herzfehler)

Keith (47)	6
M. de Bettencourt (58)	5,5
Derra (21)	12,8
Bedford (4)	18
Hager (39)	21
Lewis	24

Weitere Fehlbildungen, bei denen Lungenvenen fehlmünden, sind:

Vorhofseptumdefekt
 Trikuspidalatresie
 Fallotsche Tetralogie
 Single ventricle
 Ventrikel septumdefekt

Als begleitende Mißbildungen werden partielle LVT wohl am häufigsten bei einem Vorhofseptumdefekt gefunden, wie folgende Tabelle aussagt:

	in % der Vorhofseptumdefekte
Schuster (80)	10 - 20
Bedford (4)	10
Brock und Ross (in 33)	12
Keith (47)	15
Blömer (8)	18
Gotsmann (33)	19
Derra (21)	20

Bei den Vorhofseptumdefekten überwiegen die ostium-secundum Defekte deutlich. Ostium-primum Defekte werden in Verbindung mit LVT dagegen sehr selten angetroffen (35).

Vorhofseptumdefekte, die besonders groß sind und keine hintere Begrenzung haben, geben Anlaß zu einer sog. Pseudo-Lungenvenentransposition. Hierbei sind die Einmündungen der rechten Lungenvenen regelrecht; das Blut fließt jedoch vom linken in den rechten Vorhof. Diese Transpositionen werden in der vorliegenden Arbeit nicht berücksichtigt.

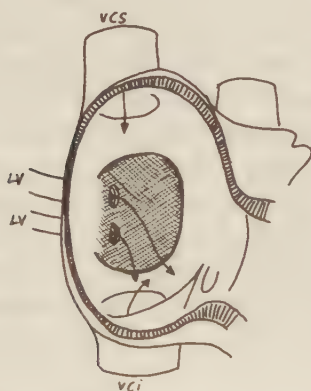


ABB. 3: PSEUDOLT BEI GROSSEM
VORHOFSEPTUMDEFEKT.
(N. DERRA)

EMBRYOLOGIE

B. ENTWICKLUNGSGESCHICHTE

Wenn sich nach der 3. - 4. Embryonalwoche die Lungenknospen ausbilden, wächst sekundär eine Lungenvene aus dem plexus capillaris pulmonum zur Herzanlage hin. (2). Ein Endothelsproß aus der Sinuatrialregion des Herzens wächst dieser vena pulmonalis entgegen. Mit zunehmendem Wachstum der Vorhofanlage wird diese Vene in die hintere Wand des Vorhofs eingebaut. Diese Verbindung teilt sich in späteren Entwicklungsstadien in mehrere Äste, die alle in den dann ausgebildeten linken Vorhof einmünden. Die primären Lungenvenen, die ebenfalls aus dem plexus capillaris pulmonum entstehen, haben Verbindungen zu der vena cardinalis sinistra, zu der vena cardinalis dextra und zu der vena vitello-umbilicalis. Diese Verbindungen obliterieren in der sechsten Embryonalwoche. (Abb. 4)

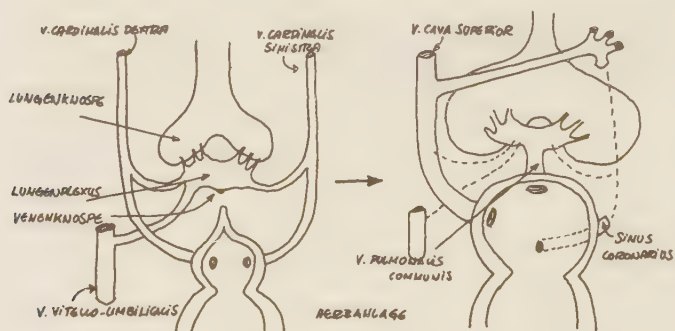


ABB. 4: NORMALE ENTWICKLUNG DER LUNGENVENGANLAGE (n. LOOGEN).

1. Totale LVT

Sollte nun diese Verbindung der vena pulmonalis communis mit der Herzanlage ausbleiben, so obliterieren diese embryonalen Blutabflüsse nicht. Auch eine später eintretende Atresie der vena pulmonalis communis kann folgende Entwicklung nach sich ziehen:

Eine fehlende Verbindung von Lungenplexus mit der Herzanlage oder sekundärer Atresie der vena pulmonalis communis kann der Anlaß zu einer totalen LVT sein. Der Blutabfluß aus dem Lungenplexus geht dann meistens über die vena cardinalis sinistra, da die Verbindung mit der vena vitello-umbilicalis in der Regel obliteriert.

Es entstehen hierdurch folgende Möglichkeiten:

a. der Blutabfluß geht über die vena cardinalis sinistra kaudokranial vorwärts. Der proximale Teil, d.h. die Strecke vom sinus coronarius bis zur Einmündung der Lungenvene in die vena cardinalis obliteriert: wir haben das Bild einer suprakardialen totalen LVT mit retrokardialem Sammelgefäß vor uns. Dieses Gefäß mündet dann in die vena verticalis (Edwards); (Abb.5)

b. der Blutabfluß geht wiederum über die vena cardinalis sinistra, jedoch von kranial nach kaudal. Nun obliteriert der distale Teil der aufsteigenden vena cardinalis sinistra, so daß das Bild einer suprakardialen totalen LVT mit Einmündung in einen dann erweiterten Koronarsinus vorliegt. (Abb.6)

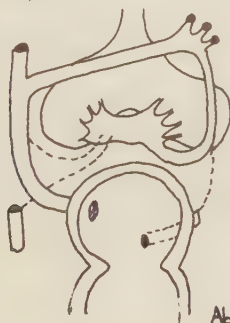


Abb.5

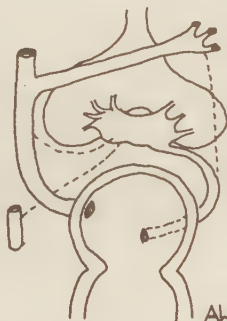
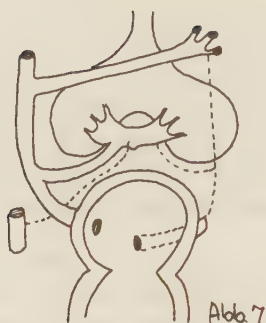
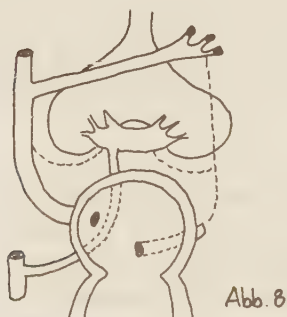


Abb.6

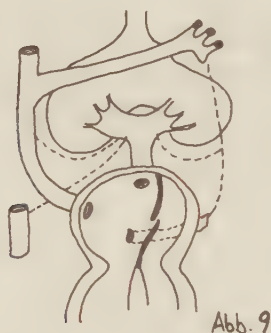


c. Die Verbindung mit der vena cardinalis dextra bleibt bestehen; die restlichen Verbindungen obliterieren. Es entsteht eine suprakardiale totale LVT mit Abfluß in die rechte cava superior. (Abb. 7)



d. Bleibt nun die Verbindung mit der vena vitello-umbilicalis offen, so obliterieren die Verbindungen mit den venae cardinales. Es entsteht das seltene Bild einer infrakardialen (infradiaphragmatischen) totalen LVT. (Abb. 8)

e. Eine Stellungsanomalie des sich später entwickelnden Vorhofseptums ergibt das Bild der kardialen totalen LVT, bei der alle Lungenvenen in den rechten Vorhof einmünden. Dies entsteht durch eine Fehlverlagerung des Septums zu weit nach links in den linken Vorhof hinein. (Abb.9)



f. Die Kombination dieser Möglichkeiten führt zum gemischten Typ einer totalen LVT (Typ IV in der Einteilung nach Darling).

2. Partielle LVT

Bei den totalen LVT bleibt die Verbindung zwischen dem Lungenplexus und dem Sinutrialsproß des Herzens aus. Sollte eine Verbindung dennoch zustande gekommen sein, so obliteriert diese zu einem späteren Zeitpunkt. Die Folge davon

ist eine Persistenz von kompensatorischen Umgehungsverbindungen, wie sie oben beschrieben wurden.

Bei den partiellen LVT ist die Verbindung in Form des Pulmonalvenenhauptstammes (*vena pulmonalis communis*) regelmäßig ausgebildet und bleibt auch durchgängig. Persistieren nun außer dieser normalen Abflußmöglichkeit zusätzliche Verbindungen zu den embryonalen Gefäßanlagen, so liegt eine partielle LVT vor.

Der Einmündungsort ist abhängig von dem Ort der abnormalen Persistenz und dem Ort der normalen Obliteration.

Außerdem kann auch eine Fehlentwicklung des Kardinalvenensystems zu einer partiellen LVT führen (13). Diese verschiedenen Möglichkeiten erklären die Variationsbreite bei den partiellen LVT (siehe Anhang).

3. Sinus-venosus Defekte

Eine ungenügende Verlagerung des ostium sinuatriale (später die Einmündung der *vena cava superior*) nach rechts verursacht das Fehlen eines interseptovalvulären Raumes. Normalerweise stülpt sich in diesen Raum der dorsokraniale Anteil des septum secundum hinein. Durch die enge Nachbarschaft des ostium sinuatriale und des nun höher liegenden ostium secundum bleibt die Ausbildung dieses Septumanteiles aus, so daß ein hoher Septumdefekt bestehen bleibt (Theorie nach Harley) (in 31). Die bei diesem Defekt immer vorkommenden LVT dürften sich durch die abnorme Persistenz einer embryonalen Verbindung mit der *vena cardinalis dextra* ausbilden.

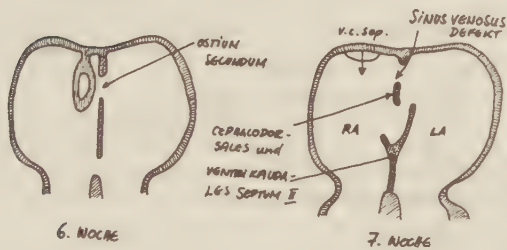
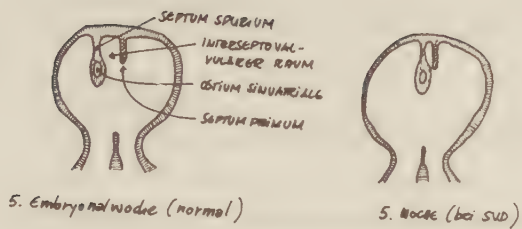


Abb. 10: Entwicklungstheorie der SVD nach Harley (in 29).

EINTEILUNGEN

I. VERSCHIEDENE EINTEILUNGEN

Das Studium der angegebenen Literatur hat verschiedene Einteilungen zum Thema ergeben:

1. Anatomisch deskriptiv:
 - a. totale Lungenvenenfehlmündung
 - b. partielle Lungenvenenfehlmündung
2. nach Keith, Rowe und Vlad (47):
 - a. totale Lungenvenenfehlmündung
 - a₁. kompliziert
 - a₂. unkompliziert
 - b. partielle Lungenvenenfehlmündung
 - b₁. kompliziert
 - b₂. unkompliziert
3. nach Vetto et al. (91):
 - a. Drainage durch extrakardiale Kanäle:
sinus coronarius, vena cava superior
dextra bzw. sinistra, vena cava inferior
 - b. Drainage durch intrakardiale Kanäle:
Fehlöffnung in den rechten Vorhof.
4. nach Neill (entwicklungsgeschichtlich) (66):
 - a. Öffnung in das System der Umbilicalvenen
 - b. Öffnung in den rechten Vorhof
 - c. Öffnung in das System der linken Kardinalvene
 - d. Öffnung in das System der rechten Kardinalvene
5. nach Bergmann und Doerr (entwicklungsgeschichtlich) (2):
 - a. persistierende Verbindungen mit den oberen
und unteren Kardinalvenen:

vena cava superior dextra bzw. sinistra, vena azygos, vena coronaria sinistra, vena cava inferior

- b. Persistierende Verbindungen mit den Dottersack-Umbilicalvenen:

vena porta, vena hepatica, ductus venosus Arantii

- c. Defekte des Cavopulmonalseptums:

Verbindung mit dem rechten oder linken Horn des sinus venosus.

- d. Intrakardiale Mißbildungen:

direkte Verbindung mit dem Herzen anders als oben angegeben.

6. nach Burroughs, Edwards, Elliot (14):
(nach pathophysiologischem Standpunkt)

- a. Patienten mit einem hohen Durchflußwiderstand durch ein langes, enges Gefäß (long-route channels)
b. Patienten mit einem geringen Durchflußwiderstand durch ein kurzes, weites Gefäß (short-route channels)

7. Nakib et al. (65) geben eine Einteilung, in der alle Anomalien des Lungenvenensystems enthalten sind. Aus dieser sind Typ III und Typ IV für das Thema interessant:

Typ III:

Venenfehlmündungen zum venösen Vorhof oder Systemvenen ohne Verbindung mit dem arteriellen Vorhof:

- a. totale
b. partielle

Typ IV:

Venenfehlmündungen zu Systemvenen mit Verbindung zu dem arteriellen Vorhof.

Für die totalen LVT fanden sich folgende:

1. nach Darling, der nach dem Mündungsniveau klassifiziert:
a. suprakardiale LVT
b. direkte kardiale LVT
c. infrakardiale LVT
d. gemischte LVT

2. nach Smith, Frye und Newton (85), die nach klinischen Gesichtspunkten einteilen:
 - a. supradiaphragmatischer Typ:
Einmündung in die linke obere Hohlvene, in die vena cava superior, in den sinus coronarius, in den rechten Vorhof.
 - b. infradiaphragmatischer Typ:
Einmündung in die vena porta, in den ductus venosus Arantii, in die vena cava superior.

PATHOPHYSIOLOGIE

C. PATHOPHYSIOLOGIE

Durch die Fehleinmündung von Lungenvenen in den rechten Vorhof oder in eines der zuführenden Gefäße wird dem normalen venösen Blutvolumen ein zusätzliches Volumen aus arterialisiertem Lungenblut beigelegt.

Eine einzelne fehlmündende Lungenvene belastet das rechte Herz nicht; es treten auch mit zunehmendem Alter keinerlei Beschwerden auf. Das Herz behält seine normale Größe, der ductus Botalli obliteriert, und das foramen ovale schließt sich in physiologischer Weise. Meistens wird dieses fehlmündende Gefäß erst bei der Obduktion als Zufallsbefund entdeckt.

Beschwerden treten erst dann auf, wenn mindestens zwei oder mehr Lungenvenen falsch einmünden.

Bei diesen Herzfehlern ist in der Regel eine interatriale Verbindung, z.B. ein hoher Septumdefekt (sinus-venosus Defekt), ein ostium-secundum Defekt oder ein offenes foramen ovale vorhanden. Gelegentlich findet man bei den totalen LVT einen ostium-primum Defekt oder einen Atrioventrikularkanal (9).

Der Zufluß von arterialisiertem Blut in den linken Vorhof und damit in den Körperkreislauf wird bei den totalen LVT nur durch die interatriale Verbindung gewährleistet. Es besteht ein Links-Rechts-Shunt von arterialisiertem Lungenblut in den rechten Vorhof plus einem lebensnotwendigen Rechts-Links-Shunt des arteriell-venösen Mischblutes vom rechten in den linken Vorhof.

Die partiellen LVT werden zu den azyanotischen, angeborenen Herzfehlern mit Links-Rechts-Shunt gezählt.

Dieser Shunt kommt auf zwei Arten zustande:

1. Das venöse Blut aus dem rechten Vorhof fließt in den rechten Ventrikel, um in den Lungen arterialisiert zu werden. Ein Teil davon (hauptsächlich aus der linken Lunge) fließt auf physiologische Weise in den linken Vorhof, um über den linken Ventrikel und die Aorta in den Körperkreislauf zu gelangen. Ein weiterer Teil jedoch fließt über die fehlmündenden Lungenvenen in den rechten Vorhof, um sich hier mit dem venösen Blut aus dem Körperkreislauf zu vermischen.

2. Da der Füllungswiderstand des linken Ventrikels höher als der des rechten Ventrikels ist, besteht im linken Vorhof ein höherer Druck als im rechten. Arterialisiertes Blut fließt aus dem linken Vorhof durch die interatriale Verbindung in den rechten Vorhof ein.

Gelegentlich läßt sich ein zusätzlicher Rechts-Links-Shunt nachweisen; besonders dann, wenn das einfließende arterialisierete Blut aus den fehlmündenden Lungenvenen eine günstige Strömungsrichtung auf die interatriale Verbindung hat.

Bei Erhöhung des Füllungswiderstandes des rechten Ventrikels, sei es durch die Muskelhypertrophie oder durch eine Erhöhung des Lungengefäßwiderstandes, wird dieser rechts-Links-Shunt verstärkt.

Im weiteren Verlauf kann so der Rechts-Links-Shunt überwiegen, wodurch eine "Spätzyanose" eintritt.

Die Größe des Shunts ist bei den partiellen LVT entscheidend für den Grad der Rechtsbelastung. Bei einem großen Shunt wird die Rechtsbelastung früher zur Rechtsdekompensation führen als bei einem geringen Shunt.

Bei den totalen LVT besteht im unterschiedlichen Maße eine Lungenstauung. Sie kommt durch einen Stenoseeffekt im ableitenden Sammelgefäß zustande. Verschiedene Ursachen

bewirken diese Stenose:

Ist das Gefäß zwischen den Lungen und dem Einmündungsort kurz und weit, so tritt im allgemeinen keine Lungenstauung ein. Man hat diese Art der Einmündung deshalb "short-route-channels" genannt (27). Der Strömungswiderstand ist gering; es tritt keine oder höchstens eine schwache Stauung ein. Eine fehlende oder nur geringfügige Lungenstauung findet man deshalb bei totalen LVT vor, die direkt in den rechten Vorhof, die rechte vena cava superior, in den sinus coronarius oder die vena azygos einmünden.

Ist das Gefäß jedoch lang und eng, so ergibt sich das Bild der sog. "long-route-channels" (27). Ein Beispiel hierfür ist eine TLVT mit infrakardialer Einmündung (Typ III nach Darling). Eine suprakardiale Einmündung über die vena verticalis kann gelegentlich auch zu einer Stauung führen.

Als pathologische Substrate für die Stauungserscheinungen kann man folgende angeben:

- a. hoher Strömungswiderstand durch ein langes enges Rohr.
- b. Einengung des Gefäßquerschnittes durch angeborene oder erworbene Stenosen im Gefäß selbst.
- c. Einengung des Gefäßquerschnittes durch die Lage des Sammelgefäßes. Die vena verticalis kann zwischen dem linken Bronchus und der linken Pulmonalarterie komprimiert werden.
- d. Einengung des Gefäßquerschnittes bei dem gemeinsamen Durchtritt mit dem Oesophagus im hiatus oesophagus des Zwerchfelles. Der positive intraabdominelle Druck kann hierbei ebenfalls eine Rolle spielen.
- e. Interposition von Lebergewebe.

Die Kompression des Sammelgefäßes führt zu einer retrograden Lungenstauung. Die Symptomatologie und Klinik der Herzfehler mit Lungenstauung sind bedrohlicher und die Prognose ungünstiger als bei Patienten ohne Stauungserscheinungen.

Besteht die Lungenstauung über längere Zeit, so wird der rechte Ventrikel druckbelastet. Die Ausbildung eines pulmonalen Hochdruckes kann auf Grund dieser Druckbelastung die Folge sein. Das Lungenzirkulationsvolumen ist außerdem durch das zusätzliche Shuntvolumen erhöht. Im Gegensatz dazu ist das periphere Zirkulationsvolumen relativ geringer. Durch die erhöhte Volumenbelastung im rechten Herzen hypertrophiert der rechte Ventrikel, der rechte Vorhof und die Pulmonalarterie werden dilatiert; die Hilusgefäße zeigen Eigenpulsationen.

Im Gegensatz dazu sind der linke Vorhof und der linke Ventrikel auffallend klein. Die Pulmonalarterie kann doppelt so groß werden wie die Aorta.

Dauert die Volumenbelastung jedoch über längere Zeit an, so findet man an den Lungengefäßen Veränderungen, die man durch mechanische Überbeanspruchung zu erklären versucht. Die Media der Gefäße wird durch die Muskelfaservermehrung verstärkt, das Lumen wird eingeengt. Fibrosen und Elastosen der Gefäßwände verringern die Gefäßelastizität. Übermäßige Schlängelung der Kapillaren und Gerüstsklerosen sind weitere Befunde.

Durch diesen Umbau steigt der Lungengefäßwiderstand an und führt zu einer Erhöhung des Druckes in der Pulmonalarterie, d.h. zu einem pulmonalen Hochdruck. Hier entwickelt sich also der pulmonale Hochdruck durch die länger bestehende Volumenüberbelastung der pulmonalen Gefäße.

Ein pulmonaler Hochdruck durch Volumenbelastung entwickelt sich eher als ein pulmonaler Hochdruck durch Druckbelastung. Auch die Atmung selbst wird von diesen Veränderungen betroffen: der Elastizitätsverlust der verdickten Gefäße führt zu einer Verminderung der Gesamtlungenelastizität.

Die Diffusion von Atemgasen von den Alveolen zu den Lungenkapillaren und umgekehrt wird beeinträchtigt, wodurch bei den Patienten Atembeschwerden auftreten.

Die Dilatation des rechten Ventrikels kann zur Pulmonal- oder Trikuspidalinsuffizienz führen.

Bei stark erhöhten Druckverhältnissen im rechten Ventrikel kann die Pulmonalklappe auf Grund serös-endokarditischer Prozesse verdicken (9).

Der pulmonale Hochdruck kann nicht zuletzt durch Embolisation von sich entwickelnden Vorhofthromben verstärkt werden. Die übermäßige Belastung des rechten Herzens führt zu einer frühen Dekompensation. Als Todesursache ist ein akutes Rechtsherzversagen nicht selten.

KLINIK

D . KLINIK1. Allgemein

Die Symptomatik der Patienten ist vielfältig. Zeitpunkt des Beschwerdeneintrittes sowie Schwere derselben variieren stark.

Bei den partiellen LVT ist die Symptomatik stark wechselnd. Von gutem Allgemeinzustand bis zur frühzeitigen schweren Dekompensation findet man alle Übergänge. Die auslösende Ursache scheint die Größe des erhöhten Lungenzirkulationsvolumens zu sein. Wenn mehr als 50% des arterialisierten Lungenblutes falsch drainiert werden, treten klinisch faßbare Symptome auf (94).

Ein begleitender großer Vorhofseptumdefekt verzögert den Zeitpunkt der ersten Beschwerden oftmals bis ins junge Erwachsenenalter. Kleine Vorhofseptumdefekte oder gar nicht vorhandene Vorhofseptumdefekte in Verbindung mit partieller LVT werden im Gegensatz dazu schon im frühen Kindesalter bemerkbar.

Die totalen LVT sind durch den frühzeitigen Eintritt von mehr oder minder heftigen Beschwerden gekennzeichnet. Das Auftreten dieser Symptome hängt in erster Linie davon ab, ob eine Lungenstauung auf kardialer oder auf extrakardialer Ebene vorhanden ist (62).

So geben Mustard, Keon und Trusler (63), ebenso wie Hurst und Logue (44) das Auftreten von Lungenstauung mit Herzversagen, Tachypnoe, Belastungsdyspnoe und Cyanose innerhalb der ersten sechs Lebensmonate an.

Keith (47) berichtet, daß 80% der Patienten innerhalb der ersten zwei Lebensjahre Belastungsdyspnoe und Tachypnoe aufweisen. Eine kleine Anzahl seiner Patienten zeigte allerdings die ersten Beschwerden im dritten Lebensjahrezehnt. Der pulmonale Hochdruck scheint sich erst dann auszubilden.

Patienten mit infradiaphragmatischen LVT (Typ IV) wiesen in seinem Krankengut von Geburt an starke Cyanose mit Tachypnoe auf.

2. Inspektion

Das Auswurfvolumen des linken Herzens ist gegenüber der Norm verringert. Aus diesem Grunde haben Kinder mit LVT ein für ihr Alter niedriges Gewicht. Als Erwachsene weisen sie einen grazilen Habitus auf. Die Haut ist dünn, der Knochenbau leicht. Die Pubertät kann verspätet eintreten (28). Der Blutdruck ist niedrig, die Amplitude eng und der Puls flach.

Die Rechtshypertrophie des Herzens führt zur linksseitigen Thoraxdeformation im Sinne eines Herz buckels (Voussure). Oftmals ist ein Schwirren über der Ausflußbahn der Pulmonalarterie zu tasten.

Durch die anatomische Fixierung des Septumdefektes kann sich bei Körperbelastung das Auswurfvolumen des linken Ventrikels nicht steigern. So klagen Patienten über eine Einschränkung der körperlichen Leistungsfähigkeit. Die Kinder bleiben beim Schulsport zurück, Belastungsdyspnoe und Anzeichen einer peripheren Zyanose können sich einstellen.

Ist jedoch ein erhöhter Pulmonalarteriendruck vorhanden, so kann sich das Durchmischungsverhältnis von arteriellem zu venösem Blut im rechten Vorhof auf die venöse Seite neigen. Folge davon ist eine Zyanose (cyanose tardive) durch den nun erhöhten venösen Blutabfluß vom rechten in den linken Vorhof.

Frühe Dyspnoe bei einem azyanotischen Neugeborenen kann auf diese Herzfehler aufmerksam machen.

Bei totalen LVT ist das in die Lungen fließende Blutvolumen vergrößert.

Dadurch wird die Lungendehnbarkeit (compliance) herabgesetzt, die Säuglinge müssen viel Kraft und Zeit für die Atemtätigkeit aufwenden, sie sind dyspnoeisch und tachypnoeisch und daher unfähig, richtig zu saugen. Sie bleiben unterernährt und gedeihen schlecht (34).

Venöse Lungenstauung ist je nach Typ der LVT mehr oder weniger stark ausgeprägt. Recidivierende Bronchitiden und Bronchopneumonien sind im Kindesalter bei diesen Patienten häufig. Trommelschlegelfinger werden selten gefunden, Ödeme und Hepatomegalie sind als bedrohliche Zeichen des Herzversagens anzusehen.

Bei den infradiaphragmatischen totalen LVT sind Zyanose und Dyspnoe vorherrschend. Hepatomegalie, Trinkunlust, Ödeme sollten Anlaß zur baldmöglichen Diagnosestellung und operativen Behandlung sein.

Die Hypertrophie des Herzens betrifft nur das rechte Herz. Die Pulmonalarterie wird dilatiert. Die Hypertrophie bildet sich bei den partiellen LVT allmählich aus und ähnelt dem Bild eines ostium-secundum Defektes. Bei partiellen LVT ohne Septumdefekt findet man im ersten Lebenshalbjahr eine rasch zunehmende Herzvergrößerung.

Bei den totalen LVT ist die Hypertrophie am ausgeprägtesten. Innerhalb von sechs Monaten ist sie vollständig ausgebildet. Die Herzdämpfung ist nach rechts über den Sternalrand und links manchmal bis in die Axilla hinein verbreitet.

3. Auskultation

Der erste Herzton ist in wenigen Fällen betont, meistens normal. Dagegen ist die fixierte Spaltung des zweiten Herztönen ein konstanter Befund, wobei der Pulmonalton den

dem Aortenton folgt. Bei Vorliegen eines erhöhten Lungen-
gefäßwiderstandes ist der pulmonale Anteil des zweiten
Herztones immer akzentuiert.

Pathologische Herzgeräusche sind verschiedener Art:
In einem Drittel der Fälle findet man überhaupt keine Ge-
räusche (47); auch fehlen sie bei Neugeborenen. Bei Klein-
kindern tritt ein rauhes Systolikum auf. Es ist vom
crescendo-decrescendo-Typ (spindelförmig) und vom ersten
Herzton abgesetzt. Das Systolikum soll durch die relative
Enge der Pulmonalklappe verursacht werden.

Als punctum maximum des Systolikum kann man den dritten
bis vierten Interkostalraum links angeben.

Ein eventuell auftretendes Mesodiastolikum oder gar ein
Galopprrhythmus sind Ausdruck der kardialen Hypertrophie.

Bei den totalen LVT, die über die vena inominata in die
vena cava superior dextra einmünden, hört man oft ein
weiches Holosystolikum über dem 2. bis 3. ICR links
(Nonnensausen). Wirbelbildungen durch den hohen Blutfluß
in der vena inominata führen zu diesem Phänomen (95):

Sinustachykardien und paroxysmale Tachyarrhythmen sind
Zeichen der bestehenden Vorhofdilatation.

4. Röntgenbefunde

Der Röntgenbefund wechselt nach Art der Transposition. Der
direkte Nachweis von einer einzigen fehlmündenden Lungen-
vene ist selten möglich.

Bei den partiellen LVT sieht man eine mäßige bis mittel-
starke Herzschatenvergrößerung nach beiden Seiten; die
Dilatation des Pulmonalbogens ist deutlich zu sehen.
Expansive Pulsationen der Hilusgefäße sind bei LVT stär-
ker ausgeprägt als das Hilustanzen bei einem isolierten
Vorhofseptumdefekt.

Bei partiellen LVT des sinus-venosus Typs lassen sich die fehlmündenden Venen oberhalb des rechten Hilus in vereinzelten Fällen als Verschattungen erkennen, die von der rechten Lunge zu der vena cava superior oder dem rechten Vorhof hinziehen.

Die frühe, hochgradige Herzvergrößerung und die deutlich gefäßreiche Lungenperipherie sind unverkennbar bei partiellen LVT ohne Vorhofseptumdefekt.

Die totale LVT hat ein charakteristisches Röntgenbild (Strahlengang p-a), sofern sie suprakardial mittels eines retrokardialen Sammelgefäßes über die vena verticalis, vena anonyma, die rechte vena cava superior erreicht (5). Dieses Bild bietet sich erst nach dem vierten Lebensmonat (47):

Im Thoraxübersichtsbild sieht man die sog. "Achter-Figur". Die untere Hälfte der "Acht" wird durch den Herzschatten gebildet. Der Schatten entsteht durch den dilatierten Pulmonalbogen, den hypertrophischen rechten Vorhof und den rechten Ventrikel. Die aufsteigende vena verticalis, die erweiterte vena anonyma und die vena cava superior ergeben die obere Hälfte der "Acht". Man vergleicht diese Figur auch mit einem "Schneemann" (snowman-figure); wobei der "Kopf" der obere, leicht nach rechts geneigte Teil der Acht und der Körper die Herzkonturen bedeuten. Die Lungengefäßzeichnung erscheint stark vermehrt und reicht weit bis in die Lungenperipherie hinein. Hilustanzen ist deutlich zu sehen. Münden alle Lungenvenen in einen erweiterten sinus coronarius, so sieht man mit der Angiokardiographie oftmals die sog. "Golfball-Figur" (64). Diese entsteht durch die Kontrastmittelansammlung an der runden Sinuseinmündung. (Abb. 11 + 12).

Das Röntgenbild einer infradiaphragmatischen LVT ist eher uncharakteristisch. Das Herz zeigt normale Ausmaße. Die Gefäßzeichnung der Lunge ist jedoch stark ausgeprägt.

Verwechslungen mit Miliartuberkulose sind häufig. Die Herzkatheterisation kann hier diagnostisch wertvoll sein (s.u.).

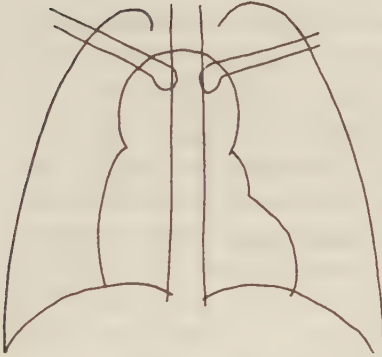


Abb. 11: "SCHNEEMANUFIGUR"

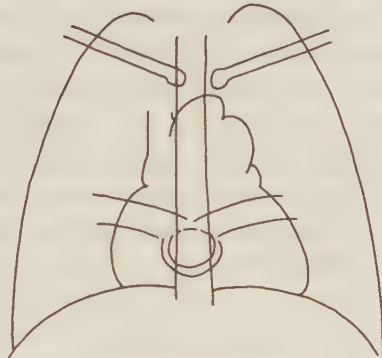


Abb. 12: "GOLFBALLFIGUR"

(Röntgen-Schemata)

5. Elektrokardiographie

Das elektrokardiographische Bild einer LVT ist dem EKG eines Vorhofseptumdefektes sehr ähnlich. Man kann das EKG nur als ergänzendes diagnostisches Hilfsmittel benutzen.

Die Standardableitungen nach Goldberger ergeben das Bild eines Rechts-Typs. Die Brustwandableitungen nach Wilson zeigen die Zeichen der Hypertrophie des rechten Ventrikels:

Ein hohes R ($> 0,7$ mV) mit einem kleinen S ($< 0,2$ mV) in V_1 . Das Vorhof-EKG muß nicht immer pathologisch sein.

Nach den Untersuchungen von Burchell (in 35) sieht man in Bezug auf den Druck in der Pulmonalarterie folgende Unterschiede:

Bei Kleinkindern zeigt das EKG die Zeichen einer Rechtshypertrophie, unabhängig davon, ob der Druck in der Pulmonalarterie erhöht ist oder nicht.

Bei Erwachsenen findet man jedoch folgendes Bild: Ist der Druck in der arteria pulmonalis normal, so zeigt das EKG einen inkompletten Rechtsschenkelblock. Ist der Druck jedoch erhöht, so sieht man im EKG keinen Schenkelblock, sondern die typischen Zeichen der Rechtshypertrophie.

6. Herzkatheterisation

Die Herzkatheterisation ist für die diagnostische Sicherung einer LVT unerlässlich. Der Katheter wird durch die rechte vena saphena magna eingeführt. Ist der Zugang durch diese Vene erschwert, kann über die vena cubitalis eingegangen werden. Unter Röntgenkontrolle kann die Lage der Katheterspritze beurteilt werden. Kann der Katheter direkt in eine Lungenvene eingeführt werden, bevor er den Herzschatten erreicht, besteht mit Sicherheit eine Fehlmündung in die vena cava inferior. Bei Fehlmündung in die vena cava superior kann die Lungenvene eventuell direkt sondiert werden, sofern der Katheter von der vena cubitalis aus eingeführt wird. Gleitet der Katheter in den rechten Vorhof und von dort aus in eine Lungenvene, so kann man keine Fehlmündung diagnostizieren, da der Katheter durch eine interatriale Verbindung in den linken Vorhof eingegangen und von dort aus in eine normal einmündende Lungenvene eintreten kann.

Durch Aspiration von Blutproben und deren Gasanalyse kann auf die jeweilige Sauerstoffsättigung in dem betreffenden Gebiet geschlossen werden.

Bei LVT ist die Sauerstoffsättigung im rechten Vorhof generell erhöht gegenüber einem Vergleichswert, der am oberen Ende der vena cava superior entnommen wird.

Die Sauerstoffsättigung im rechten Ventrikel und in der Pulmonalarterie ist auf Grund der Zumischung aus der fehmündenden Lungenvene höher als der Vergleichswert aus der oberen Hohlvene, erreicht jedoch nicht ganz die Sättigungswerte des rechten Vorhofes.

Mündet nur eine Vene falsch ein, so zeigt die Blutprobe aus der Nachbarschaft der Einmündung einen deutlichen Sauerstoffsprung im Vergleich zu dem umgebenden Raum. Das Blut aus dem Einmündungsort ist oftmals bis zu 98% mit Sauerstoff gesättigt, entspricht also arterialisiertem Blut (88).

Blutproben in verschiedenen Höhen im rechten Vorhof können diagnostisch verwertbar sein:

Liegt ein hoher Einmündungsort vor (z.B. in die vena cava superior), so findet man die höchste anormale Sauerstoffsättigung im oberen Vorhofraum. Sind diese Werte jedoch im oberen, mittleren und unteren Vorhofraum etwa gleich hoch, spricht dies für eine direkte Einmündung in den rechten Vorhof oder für das Vorliegen eines großen Vorhofseptumdefektes. Hier ist die exakte Diagnose schwer zu stellen.

Bei den totalen LVT, die über die vena verticalis, vena inominata und vena cava superior einmünden, wird die Diagnose durch die Blutprobe aus der erweiterten vena cava superior gesichert, die dann eine bis zu 98% erhöhte Sauerstoffsättigung aufweist (88).

Bei den totalen LVT ist die Sauerstoffsättigung im rechten Vorhof, im rechten Ventrikel und in der Pulmonalarterie gleich der Sauerstoffsättigung in der vena cava

superior. Außerdem ist die Sauerstoffsättigung in der arteria femoralis gleich der Sauerstoffsättigung im rechten Vorhof. Die gleich große Sättigung in all den beschriebenen Stellen erklärt sich aus der Tatsache, daß das gesamte Blut, welches im Körper zirkuliert, venös-arterielles Mischblut ist und aus dem rechten Vorhof stammt (88).

Ist die Sauerstoffsättigung überall im rechten Herzen gleich, erreicht jedoch nicht die Sättigungswerte des linken Herzens, sollte an eine partielle LVT gedacht werden.

Findet man im rechten Vorhof erhöhte Sauerstoffsättigung, ohne daß der Katheter in den linken Vorhof hineingeschoben werden kann, so muß an eine isolierte LVT gedacht werden, die ohne Septumdefekt einhergeht.

Mit dem Katheter kann der Druck in den verschiedenen Herzräumen festgestellt werden. Der Druck im rechten Ventrikel bzw. in der Pulmonalarterie ist in den meisten Fällen mit LVT geringgradig erhöht. (88). Er erreicht jedoch nur in seltenen Fällen die Höhe des Druckes im Körperkreislauf.

Als Ausdruck einer relativen Pulmonalstenose kann man einen Drucksprung beim Zurückziehen des Katheters aus der Pulmonalarterie in den rechten Ventrikel finden. Dieser Druckgradient beträgt in der Regel nicht mehr als 30 mm Hg.

Eine weitere Anwendung der Katheterisation besteht in der Möglichkeit, die Größe der einzelnen Herzräume auszutasten. Das ist besonders wichtig bei der totalen LVT, bei der die Größe des linken Ventrikels entscheidend für das operative Resultat ist.

Indikatorverdünnungsmethode

Bei Injektion eines Farbstoffes in eine Körpervene und anschließender photoelektrischen Messung an einer Arterie

(oder z.B. am Ohrläppchen) findet man bei diesen Herzfehlern folgendes:

TLVT zeigen eine verkürzte Erscheinungszeit (rechts zu links shunt über den lebensnotwendigen Vorhofseptumdefekt) und eine verlängerte Verdünnungszeit (links zu rechts-shunt über die fehlmündenden Lungenvenen), da ein Teil des Blutes aus der Lunge wiederum in den Lungenkreislauf fließt.

PLVT weisen nur die verlängerte Verdünnungszeit auf (links zu rechts shunt über fehlmündende Lungenvenen). Ein eventuell vorhandener Vorhofseptumdefekt verstärkt diesen Effekt, da bei den PLVT die Shuntrichtung vom linken in den rechten Vorhof verläuft.

7. Angiokardiographie

Die Angiokardiographie kann als diagnostische Hilfe wertvoll sein. Die Indikationen zu dieser Methode sind insbesondere folgende:

- a. nicht gesicherte Diagnosestellung mit der Herzkatheterisation;
- b. genaue Darstellung der Anatomie, besonders des Einmündungsortes der fehlmündenden Lungenvenen und der Größe der einzelnen Herzhöhlen;
- c. zusätzliche Klärung der Hämodynamik.

Die Angiokardiographie wird im Anschluß an die Herzkatheterisation durchgeführt. Dabei wird versucht, das Kontrastmittel in den rechten Ventrikel oder besser in die Pulmonalarterie einzuspritzen.

Bei den totalen LVT folgt nach der Kontrastmittelinjektion in die Pulmonalarterie die Darstellung des rechten Vorhofes. Erst von dort aus wird der linke Vorhof gefüllt.

Eine Kontrastmittelinjektion in die eigentliche Einmündung der Lungenvenen bringt keine sicheren Resultate, da das Kontrastmittel rasch verdünnt wird.

Die "Schneemannfigur" wird durch die Angiokardiographie deutlicher dargestellt als bei der einfachen Röntgen-übersichtsaufnahme. Ein "partieller Schneemann" kann mit dieser Methode von einem "kompletten Schneemann" unterschieden werden. Als "partiellen Schneemann" bezeichnet Beuren (5) die Einmündung von Lungenvenen aus dem linken Lungenoberlappen in die vena anonyma.

Die "Golfballfigur" kann bei der Einmündung aller Lungenvenen in den Koronarsinus ebenfalls deutlich sichtbar werden (64).

Durch den Vorhofseptumdefekt kann man den Katheter in das linke Herz einführen und dort das Kontrastmittel einspritzen. Die Größenbeurteilung des linken Ventrikels wird somit ermöglicht.

Die Diagnose einer partiellen LVT ist angiokardiographisch schwierig. Hier steht der Links-rechts-Shunt vom linken Vorhof in den rechten Vorhof im Vordergrund. Nach Injektion des Kontrastmittels in die Pulmonalarterie sieht man eine gute Auffüllung des rechten Vorhofes. Da das Kontrastmittel während der Lungenpassage stark verdünnt wird, ist es röntgenologisch nicht möglich, einzelne fehlmündende Lungenvenen zu erfassen. Durch die Kinekardiographie ist es möglich geworden, den Weg des Kontrastmittels während der Herzaktion zu verfolgen.

THERAPIE

Viele Kinder mit LVT sind so krank, daß sie nur mit Hilfe eines lebensrettenden Eingriffes im Säuglingsalter am Leben erhalten werden können.

Viele sind jedoch in einem stark angegriffenen Allgemeinzustand, so daß ihnen ein großer Eingriff nicht zugemutet werden kann.

Wiederum kann man bei einigen dieser Patienten aus rein technisch-operativen Gründen in diesem frühen Lebensalter noch nicht operieren.

Die heutige operative Therapie besteht deshalb nach vollständiger Diagnosestellung aus zwei Möglichkeiten für das weitere Vorgehen:

- a. die palliativen Eingriffe
- b. die operativen Teil- oder Totalkorrekturen

Die ausgewählte Methode hängt im wesentlichen vom Alter der Kinder, von der Anomalie (PLVT oder TLVT), von der möglichen Kombination dieser Herzfehler mit anderen manchmal extrakardialen Mißbildungen und vom Allgemeinzustand des Kindes ab.

a. Palliative Eingriffe:

Hier hat sich die Ballonatrioseptostomie (BAS) nach Nash-kind und Miller bewährt.

Ein doppelumiger Katheter wird durch die vena femoralis bis in den rechten Vorhof vorgeschoben. Der Katheter wird dann unter röntgenologischer Kontrolle durch das foramen

ovale in den linken Vorhof eingeführt. Ist dies nicht möglich, so kann das Vorhofseptum durchstochen werden. An der Spitze des einen Katheters befindet sich ein aufblasbarer Gummiballon. Dieser wird im linken Vorhof mit 2-6 ml röntgendichtem Kontrastmittel gefüllt, wodurch seine genaue Lage im linken Vorhof kontrolliert werden kann. Durch den zweiten Katheter können Sauerstoff-Proben entnommen werden, und mittels Sättigungsbestimmungen kann die Lage des Katheters ebenfalls überprüft werden.

Nun werden die Katheter mit aufgeblasenem Ballon ruckartig in den rechten Vorhof zurückgezogen, wo dieser schnell entleert wird. Das Vorhofseptum wird dabei eingerissen.

Dieser Vorgang wird so oft wiederholt, bis man mit dem aufgeblasenen Ballon ohne großen Widerstand vom linken Vorhof in den rechten Vorhof gleiten kann.

Der so geschaffene Vorhofseptumdefekt dient dem besseren Austausch von Blut aus dem rechten in das linke Herz. Dieser oft hypoplastische Teil kann sich nunmehr der erhöhten Volumenbelastung langsam anpassen.

Außerdem wird das Blutvolumen zur Lunge verringert, wodurch die direkten Folgen der erhöhten Lungenperfusion vermieden werden können.

Worin bestehen nun die Schwierigkeiten und Komplikationen dieser Methode?

1. In Fällen, bei denen der Katheter nicht durch das foramen ovale geschoben werden kann, besteht die Möglichkeit, das Septum anzusteichen.
2. Ist der linke Vorhof zu klein, so kann der Ballon nicht gefüllt werden. In diesem Falle wird er auf das größtmögliche Volumen gefüllt und dann zurückgezogen.
3. Eine Behinderung des venösen Rückflusses in den rechten Vorhof wird dadurch vermieden, daß nach dem Zurückziehen durch das Septum der Ballon schnellstens entleert wird.

4. Wenn der Ballon mit Flüssigkeit gefüllt wird, ist seine Ruptur ohne Bedeutung.

Diese Methode kann aber nur bis zu einem Alter von 5 Monaten angewandt werden, da später das Vorhofseptum schon zu stark ist, um gefahrlos eingerissen werden zu können (34).

Rashkind und Miller (73) haben mit der BAS 31 Säuglinge im Alter zwischen 4 Stunden und 3 1/2 Monaten palliativ behandelt. Alle Patienten überlebten den Eingriff ohne Komplikationen. Überleitungs- oder Rhythmusstörungen traten nicht auf, bei 26 Patienten besserte sich die bestehende Zyanose deutlich. Nach dem Eingriff wurde im Körperkreislauf eine Erhöhung der Sauerstoffsättigung um durchschnittlich 23 % gefunden.

Graham hat ebenfalls 50 BAS ohne Komplikationen, hervorgerufen durch die Methode selbst, durchgeführt, wobei die Hälfte der Patienten nicht über 6 Wochen als waren (34).

Allgemeinnarkose oder spezielle postoperative Versorgung sind bei diesem Verfahren nicht notwendig.

b. Operative Teil- oder Totalkorrekturen:

Unter den Ersten, die eine Korrektur versuchten, werden Muller - für partielle LVT, 1951 - Burroughs, Kirklin und Lewis - für totale LVT, 1956 - genannt. Es folgen Guntheroth, Nadas und Gross im Jahre 1958.

Ist die Diagnosestellung abgeschlossen, ist das Kind über 6 Monate alt und befindet es sich in gutem Allgemeinzustand, so kann eine operative Korrektur vorgenommen werden.

Indikationen zur Operation:

a. Die Indikation zur Operation gilt als gegeben, wenn das Shuntvolumen 50% des Lungenzirkulationsvolumens ausmacht. Zenker (94) empfiehlt die Operation schon bei einem Shuntvolumen von 30%. Da Shuntberechnungen besonders bei

Säuglingen und Kleinkindern nicht sicher sind, können klinisch-diagnostische Befunde helfen, Operationsindikationen zu stellen.

b. Das Röntgenbild zeigt ein großes Herz. Die Lungengefäßzeichnung ist bis in die Peripherie deutlich sichtbar, und das arterielle Blut ist nicht durch einen Rechts-Links-Shunt untersättigt: es besteht noch ein großer Links-Rechts-Shunt. Sind oben genannte Kriterien vorhanden, so ist die Indikation zur Operation gegeben. (51).

c. Der Lungengefäßwiderstand darf nicht mehr als 80% des peripheren Gefäßwiderstandes betragen (51). Ist der Lungengefäßwiderstand erhöht, sind Veränderungen an den Lungengefäßen vorhanden, ist ein pulmonaler Hochdruck fixiert, und eventuell sogar ein sekundärer rechts-Links-Shunt ausgebildet, so bringt die Korrektur geringen Erfolg. Die Operation ist in diesen Fällen sogar kontraindiziert.

Während heute diese Herzfehler an den meisten Herzzentren mit Hilfe der Herz-Lungen-Maschine angegangen werden, empfehlen Mustard, Keon und Trusler (64) für diese Kinder die Anwendung tiefer Hypothermie mit EKZ.

1. Totale LVT

Die heute angewandten Operationstechniken zielen darauf hin, das meist vorhandene Sammelgefäß mit dem linken Vorhof zu anastomosieren, um so den normalen Abfluß des arterialisierten Lungenblutes zu ermöglichen.

Das Hauptproblem liegt im linken Herzen: meistens ist der linke Vorhof zu klein, um das volle Lungenblutvolumen aufzunehmen. Der linke Ventrikel wird dabei überfordert. Akutes Herzversagen ist demnach eine der häufigsten Todesursachen.

Deswegen wird von einigen Autoren (63) eine Operation in zwei Sitzungen empfohlen.

Liegt eine TLVT des suprakardialen Typs vor, die durch eine vena verticalis drainiert wird, so schafft man in der ersten Sitzung eine Anastomose zwischen dem pulmonalen Sammelgefäß und dem linken Vorhof. Der vorhandene Vorhofseptumdefekt wird verschlossen. Auf diese Weise kann sich das linke Herz leichter dem Zusatzvolumen anpassen; die offen gebliebene vena verticalis dient als "Sicherheitsventil". Bei Kleinkindern unter zwei Jahren ist dieses Ventil erforderlich (63).

In der zweiten Sitzung, die zwei bis sechs Jahre nach der ersten Operation durchgeführt werden soll, kann die vena verticalis unterbunden werden.

Andere Autoren empfehlen eine Operation, bei der beide Phasen in einer Sitzung vollzogen werden (18): die Anastomose wird gelegt, der Septumdefekt verschlossen und gleichzeitig die vena verticalis unterbunden.

Um die Mehrbelastung, bedingt durch den plötzlich vermehrten Blutzufluß, abzuschwächen, nehmen verschiedene Autoren eine Vorhofplastik vor, die darin besteht, daß sie mit einer Kunststoffprothese aus Teflon oder Dacron das Septum nach rechts rücken, um so das Lumen des hypoplastischen linken Vorhofes zu vergrößern (52, 70). Andere wiederum halten diese Plastik nicht für nötig (18).

Einigkeit besteht jedoch darin, daß die Anastomose so groß wie möglich sein soll, um eine Stenosierung mit nachfolgender Lungenstauung zu vermeiden.

Nachdem der Thorax durch eine Längssternotomie (52) oder eine transversale Thorakotomie (18) mit Sternumspaltung eröffnet worden ist, wird der Perikardsack längsgespalten.

Charakteristisch für eine TLVT ist, daß das Herz leicht aus der Perikardhöhle nach kranial luxiert werden kann, da die normale Verankerung durch die Lungenvenen fehlt (47).

a. Korrektur des suprakardialen Typs

Nach Anschluß der Herz-Lungen-Maschine wird das retrokardiale Sammelgefäß beidseitig am Hilus gedrosselt, um ein blutleeres Operationsfeld zu bekommen. Das Sammelgefäß wird inzidiert, wobei Senning (83) eine L-förmige Inzision empfiehlt. Es muß dabei bedacht werden, daß die Anastomose so weit wie möglich wird. Dieselbe Inzision wird in der dorsalen Wand des linken Vorhofes vorgenommen und durch fortlaufende Nähte mit dem Sammelgefäß vereinigt. Der Vorhofseptumdefekt wird durch eine rechtsseitige Atriotomie verschlossen. Ist der linke Vorhof zu klein, so kann eine Erweiterungsplastik notwendig werden. Nach Verschluß der Atriotomie wird die Drosselung des pulmonalen Sammelgefäßes entfernt.

Eine Rückstauung des Lungenvenenblutes durch eine zu kleine Anastomose kann durch die Kontrolle des Druckes im zu-

führenden Gefäß vermieden werden. Steigt der Druck im Gefäß vor der Anastomose nicht an, so kann als letztes die vena verticalis unterbunden werden.

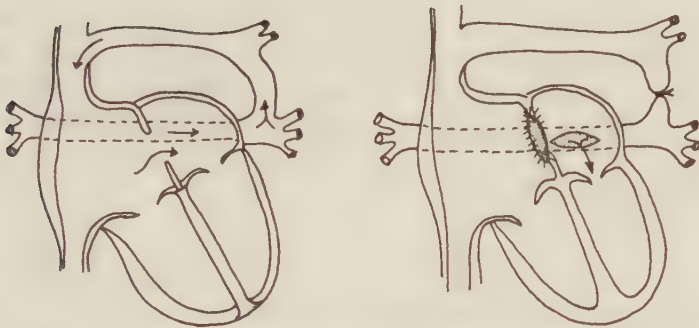


Abb. 13 : KORREKTUR DES SUPRAKARDIALEN TYPES (TLVT) (n. COOLEY (16).).

Durch die direkte Anastomosierung zwischen dem Sammelgefäß und der dorsalen Vorhofswand wird eine mögliche Knickung des Sammelgefäßes bei Anastomosierung mit dem linken Herzhohr vermieden. Die Folge einer solchen Knickung wäre eine tödliche Thrombosierung der abführenden Lungenvenen.

b. Kardialer Typ

Münden die Lungenvenen direkt in den rechten Vorhof, so wird das Vorhofseptum reseziert und durch eine Kunststoffprothese so ersetzt, daß die Fehlmündungen einbegriffen sind, und das Blut hinter der Prothese in den linken Vorhof geleitet wird.

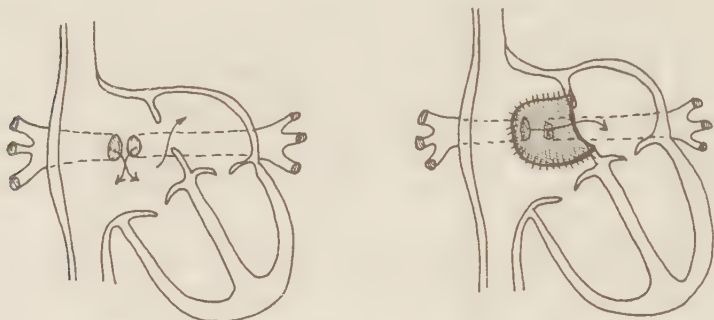


Abb. 14. KORREKTUR DES KARDIALEN TYPS (TLVT) (nach 16).

Münden die Lungenvenen in einen erweiterten Koronarsinus ein, so exzidiert man ebenfalls das Septum. Außerdem wird der Koronarsinus so indiziert, daß eine breite Öffnung in den linken Vorhof entsteht. Eine Prothese ersetzt das Vorhofseptum; das Lungenvenenblut wird über den Koronarsinus in den linken Vorhof geleitet. Das dabei einströmende Koronarblut belastet das linke Herz hämodynamisch nicht.

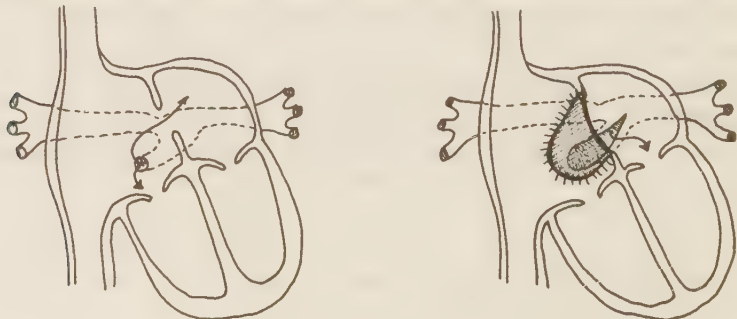


Abb. 15. KORREKTUR DES KARDIALEN TYPS (TLVT) (nach 16).

Besondere Vorsicht muß bei der Exzision des Vorhofseptums angewandt werden, um den Atrioventrikularknoten zu schonen. Auch das Einbringen der Prothesennähte muß mit Rücksicht auf das Überleitungssystem vorsichtig geschehen.

c. Infrakardialer Typ

Ähnlich wie bei einer TLVT des suprakardialen Typs wird eine Anastomose zwischen dem Sammelgefäß und der Hinterwand des linken Vorhofes empfohlen. Das absteigende Sammelgefäß wird proximal seines Durchtrittes durch das Zwerchfell unterbunden.

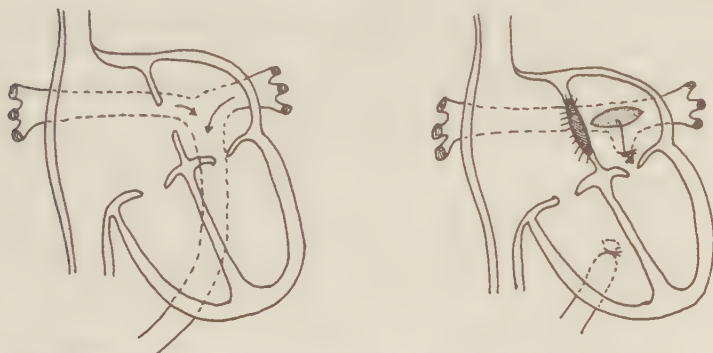


Abb. 16. Korrektur des infrakardialen Typs (TLVT) (n. 16).

d. Gemischter Typ

Bei diesem Typ bestehen keine einheitlichen Operationstechniken; diese sind dem jeweiligen Typ anzupassen. Gute Resultate sind selten, da die komplizierte Natur dieser Herzfehler schon in der Diagnostik besondere Schwierigkeiten aufwirft.

e. Operationsletalität

Die Operationsletalität ist bei Kleinkindern trotz verfeinerter Techniken noch sehr hoch. Rodewald berichtete 1964 über 27 - 100% der Fälle mit letalem Ausgang (74). Serrato et al. (84) geben 1968 Zahlen an, die zwischen 50 und 90% schwanken. Diese Zahlen decken sich mit den Angaben Cooleys (18), der folgende Beziehung zwischen Alter der Patienten und Operationsletalität aufstellt:

<u>Alter</u>	<u>Letalität in %</u>
bis zu 12 Monaten	50
bis zu 24 Monaten	40
2 - 10 Jahre	18
11 - 20 Jahre	0
darüber	0
Gesamtletalität	39

Nach Cooleys Erfahrungen traten folgende postoperative Komplikationen und Todesursachen auf:

f. Komplikationen

Herzblock
Lungenödeme
Perikarditiden
Pneumonien

Bei 41 von 45 Todesfällen in Mustards Reihe (63) bestand Lungenödem. Die ersten zwölf Stunden postoperativ sind die gefährlichsten.

g. Todesursachen (bei 24 von Cooleys Patienten)

Lungenödem	12
akuter Herzstillstand	5
A - V Block	3
Ateminsuffizienz	2
Nierenversagen	1
Hirnödem	1

2. Partielle Lungenvenentranspositionen

Partielle Fehlmündungen variieren stark in ihrer Einmündungsart. So haben die Techniken auch gewechselt, mit denen sie angegangen wurden.

Heute nicht mehr angewandte Techniken bestanden in der Halbierung der vena cava superior (Technik nach Actis-Dato) mit nachfolgender Teilreinplantation der Hohlvene in das rechte Herzohr. Das Blut aus den fehlmündenden Lungenvenen wurde durch eine Kunststoffprothese, eine Artrioseptopexie oder eine Zirkumklusion nach Søndergaard in den linken Vorhof geleitet.

Andere Methoden schalteten die fehldrainierten Lungenteile aus. Lobektomien oder Segmentresektionen waren die Folge.

Die Unterbindung des zuführenden Pulmonalarterienastes mit vorausgegangenem Verschluß des Vorhofseptumdefektes wurde von einigen Operateuren in ausgesuchten Fällen vorgeschlagen (23).

Münden die Lungenvenen direkt in den rechten Vorhof, so wird man versuchen, die Fehleinmündungen mittels direkter

Naht zu korrigieren. Durch die Dehnbarkeit des Vorhofseptums wird die direkte Naht ermöglicht. Bei der Inversionstechnik von Lewis wird eine Einzelnaht am oberen Defektende angesetzt. Dann werden der vordere Defektrand und die seitliche Vorwand lateral von den Fehlmündungen angestochen. Durch das nachfolgende Zuziehen und Knoten der Fäden münden die Lungenvenen in den linken Vorhof.

Der noch verbleibende Vorhofseptumdefekt wird mit einer fortlaufenden Naht verschlossen, wobei der vordere Defektrand an der seitlichen Vorhofswand befestigt wird.

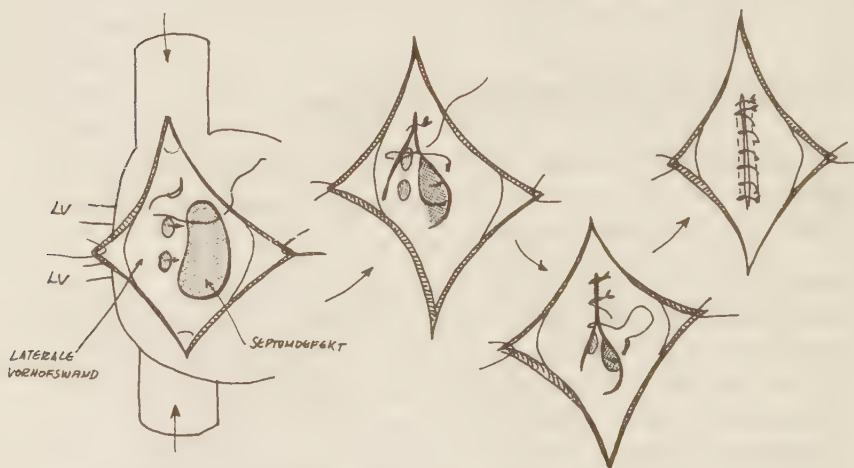


Abb. 17. KORREKTUR VON PLVT: TECHNIK MIT DIREKTER NAHT (n. DERRA).

Fehlmündende Lungenvenen aus der linken Lunge können mit der Inversionstechnik ebenfalls korrigiert werden.

In einigen Fällen wird die Inversion nicht möglich sein, nämlich dann, wenn nicht genug Septumgewebe vorhanden ist, um einen direkten Verschuß zu gewährleisten. Auch eine ungünstige Lage der Einmündungen kann die Inversionstechnik verhindern.

Bei diesen Befunden wird man wiederum zur Kunststoffprothese greifen, um damit einen Kanal zu schaffen, durch den das Lungenblut in den linken Vorhof geleitet wird.

Selbstverständlich soll auch hier eine Verletzung des Reizleitungssystems peinlichst vermieden werden.

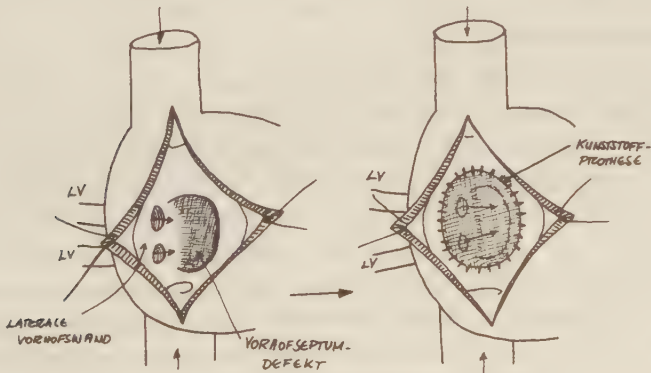


Abb. 18. Korrektur von PAVT: Technik mit Prothesen (n. Kirklin).

Die Variationsmöglichkeiten und Kombinationen bei den partiellen LVT sind mannigfaltig, die Operationstechniken demgemäß verschieden.

3. Sinus-venosus Defekte

a. Allgemeine Technik

Die Operationstechniken für die sinus-venosus Defekte ähneln in starkem Maße den Methoden, die für die Korrektur von partiellen LVT angewendet werden.

Das besondere Problem bei diesen Herzfehlern ist die oftmals sehr hochgelegene Fehleinmündung in die vena cava superior. Schuster (80) empfiehlt deshalb das Eingehen in den rechten Pleuraraum, um die fehlmündende Lungenvene aufzusuchen und bis in ihre Einmündung in die obere Hohlvene freizulegen. Die obere Hohlvene wird dann kranial von den Einmündungen angeschlungen.

Die meisten Autoren benützen zur Korrektur des SVD die Herz-Lungen-Maschine.

Durch Einschnitt in das rechte Herzohr werden die venösen Kanülen in die beiden Hohlvenen eingeführt (totaler Bypass). Es muß beachtet werden, daß die vena inominata nicht durch die obere venöse Kanüle blockiert wird. Als nächstes wird der rechte Vorhof inzidiert, wobei der Einschnitt in die vordere Wand der vena cava superior nach kranial hin verlängert wird. Durch das Heraushalten der oberen Kanüle bekommt man eine gute Übersicht über die Fehleinmündungen und den Septumdefekt. Es wird nun eine Kunststoffprothese um die Einmündungen und um den Septumdefekt gesteppt, so daß das Lungenblut in den linken Vorhof durch den offen gebliebenen Septumdefekt geleitet wird. (Methode nach Kirklin)

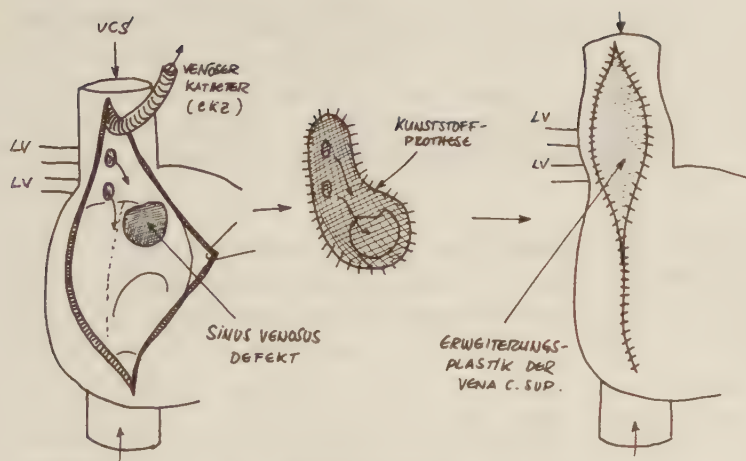


Abb. 19. KORREKTUR VON SINUS-VENOSUS DEFECTEN MIT PROTHESE (N. SCHÖSTER).

Die Entscheidung für eine Cavaplastik ist von dem Druck in der oberen Hohlvene abhängig: steigt der Druck nach Abgang der EKZ über 20 mmHg an, so wird die vena cava superior durch eine Kunststoffprothese oder ein autologes Perikardlappchen erweitert werden müssen. Call (31) benützt für die Erweiterungsplastik keine Prothese sondern inzidiert das rechte Herzohr Y-förmig.

Der rechte Schenkel des Ypsilon wird bei Vernähen der Vorhof-cava-Inzision an den linken Y-Schenkel angenäht, wodurch eine Erweiterung der Hohlvene mit Herzohrwand erreicht wird.

In seltenen Fällen, hauptsächlich bei Fehleinmündungen der Lungenvenen in der Nähe der Einmündungen der vena cava superior in den rechten Vorhof, ist es möglich, die sinus-venosus Defekte mit der Inversionstechnik zu korrigieren.

Senn (82) benützt die Zirkumklusionstechnik nach Söndergaard zur Korrektur der sinus-venosus Defekte mit gutem Erfolg. Mit dieser Methode verlor er keinen seiner Patienten.

POSTOPERATIVE VERÄNDERUNGEN

G. POSTOPERATIVE VERÄNDERUNGEN

Wenige Tage nach der Operation beobachtet man bei den Patienten eine deutliche Besserung des Allgemeinzustandes. Bestand preoperativ Dyspnoe, so geht diese postoperativ auf ein Minimum zurück.

Endgültige postoperative Resultate lassen sich erst nach Ablauf eines Jahres erkennen. Während dieser Zeitspanne hat sich der hypoplastische linke Ventrikel den erhöhten Anforderungen angepaßt.

Die Auskultation des Herzens zeigt folgende Veränderungen: das preoperativ regelmäßig bestehende Systolikum ist leiser geworden. In 50% der Fälle ist das Systolikum nicht mehr vorhanden (22). Eventuell preoperativ gefundene Diastolika sind postoperativ nicht mehr zu hören. Die Spaltung des zweiten Herztons bleibt bestehen, besonders bei Erwachsenen; die Amplitude verringert sich jedoch.

Die im EKG preoperativ häufig gefundenen Leitungsstörungen normalisieren sich z.T.: Verlängerungen in der A - V Überleitung gehen in der Hälfte der Fälle zurück. Ein Rechtsschenkenblock bleibt in 84% der Fälle bestehen. Postoperativ auftretende Rhythmusstörungen sind vorübergehender Natur. Sie bilden sich rasch zurück und dürften auf Grund des Operationstraumas entstanden sein.

Im Röntgenbild sind markante Veränderungen zu sehen: die Eigenpulsationen der Hilusgefäße reduzieren sich auf ein Minimum, die deutlich ausgeprägte Lungengefäßzeichnung geht zurück, es sei denn, es hat ein pulmonaler Hochdruck über längere Zeit bestanden. Die Prominenz des Pulmonalbogens

geht mehr oder weniger stark zurück. Bei Kindern findet man eine völlige Normalisierung der Herzgröße. Bei Erwachsenen ist dies jedoch nicht immer der Fall, da sich durch die preoperativ bestehende Hypertrophie des rechten Herzens die Herzstruktur weitgehend veränderte und so fixiert hat.

Wird bei einer postoperativen Herzkatheterisation immer noch eine erhöhte Sauerstoffsättigung im rechten Herzen gefunden, so ist dies ein Hinweis auf eine nicht korrigierte fehlmündende Lungenvene oder einen Restshunt durch Nahtdehiszenz.

Die preoperativ gemessene systolische Druckdifferenz zwischen dem rechten Ventrikel und der Pulmonalarterie ist nicht mehr nachzuweisen.

Über den Druck im Lungenkreislauf bleibt zu berichten:

Die Hypervolämie im kleinen Kreislauf kann bei diesen Herzfehlern eine Strömungswiderstandserhöhung erzeugen. Diese Erhöhung ist zunächst bedingt durch Mediahypertrophie, dann Intimawucherung, Hyalinose und Sklerose, zuletzt Intima- und Medianekrose der Pulmonalarteriolen (32). Der Pulmonalarteriendruck steigt an, es kann zur pulmonalen Hypertrophie kommen.

Sofern diese Lungengefäßveränderungen noch nicht so stark ausgeprägt waren, sinkt postoperativ der erhöhte Pulmonalarteriendruck.

Die Art des Shunt spielt in Bezug auf die postoperativen Druckveränderungen sicherlich eine Rolle. Braunwald et al. (12) konnten zeigen, daß bei Patienten, die einen extrakardialen Shunt aufweisen, ein markanter Rückgang der preoperativ erhöhten Pulmonaldrucke erkennbar war. Dem stehen die Patienten mit einem intrakardialen Shunt gegenüber.

In diesen Fällen sank der Pulmonaldruck nicht in einem solch hohen Maße. Folgende Abbildung zeigt die postoperativen Druckveränderungen am Beispiel von Patienten mit einem intrakardialen Shunt (z.B. Vorhofseptumdefekt) und Patienten mit einem extrakardialen Shunt (z.B. offener ductus Botalli).

LVT werden zu den Herzfehlern mit intrakardialen Shunt gezählt.

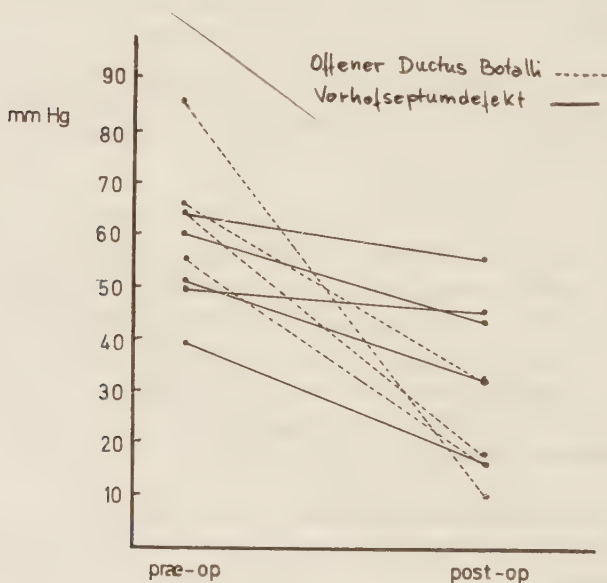


Abb. 20: Druckveränderungen in der art. pulmonalis nach Verschluss von extra-und intrakardialen Shunts (nach 10.).

Die operative Korrektur erscheint ab einem Shuntvolumen von 25 - 30% angezeigt. Eine erfolgreiche Operation kann die Prognose weitgehend verbessern und die Lebenserwartung dieser Patienten erheblich steigern.

DIFFERENTIALDIAGNOSE

H. DIFFERENTIALDIAGNOSE

Die Differentialdiagnose umfaßt im wesentlichen Krankheiten, die mit Vergrößerung des rechten Herzens und leichter Zyanose einhergehen (88). Als solche sind zu nennen:

Vorhofseptumdefekt
 Ventrikelseptumdefekt
 Atrioventrikularkanal

Vorhofseptum und LVT:

Der Beginn der Herzvergrößerung ist bei beiden Herzfehlern unterschiedlich:

Bei dem Vorhofseptumdefekt tritt die Vergrößerung kurz nach der Geburt ein, um dann stillzustehen. Bei einer LVT vergrößert sich das rechte Herz in den ersten Monaten wenig. Später tritt eine konstante Größenzunahme ein. Sollte eine isolierte LVT vorliegen, bei der sich auch das foramen ovale in physiologischer Weise schließt, so tritt die Vergrößerung meist zwischen dem zweiten und dem sechsten Lebensmonat auf. Ist das foramen ovale offen oder ein großer Septumdefekt vorhanden, so ähneln die Befunde stark einem großen ostium-secundum Defekt.

Bei den LVT ist die Lungengefäßzeichnung markanter; das Hilustanzen ist deutlicher.

Die Sauerstoffsättigung des Körperkreislaufes ist bei einer totalen LVT gegenüber der Norm niedriger. Das ist bei einer partiellen LVT oder bei einem Vorhofseptumdefekt nicht der Fall (in 88). Beschwerden treten bei einem ASD in der Regel später als bei den LVT auf.

Ventrikelseptumdefekt (VSD) und LVT:

Bei der Herzkatheterisation findet man bei einem VSD im rechten Ventrikel eine gegenüber der Norm höhere Sauerstoffsättigung. Das ist bei den LVT nicht der Fall; hier ist die Sauerstoffsättigung bereits im rechten Vorhof überhöht.

Das Phonokardiogramm bringt zusätzliche Klärung: ein bandförmiges Holosystolikum über dem 4. ICR links ist für den VSD typisch. Lungenvenentranspositionen bieten ein crescendo-decrescendo Mesosystolikum über dem 2. ICR links.

Das EKG zeigt bei VSD Linkshypertrophie, während die Rechtshypertrophie bei LVT charakteristisch ist (48).

Atrioventrikularkanal und LVT:

Zunehmende Herzvergrößerung und chronisches Herzversagen findet man bei einem Atrioventrikularkanal, ebenso wie bei LVT. Die Differentialdiagnose ist in diesen Fällen nicht leicht. Die Herzkatheterisation ist hier hilfreich: kann man mit dem Katheter vom rechten Vorhof aus alle 4 Herzhöhlen erreichen, so spricht das für das Vorliegen eines A - V - Kanals.

SCIMITAR - SYNDROM

J. DAS SCIMITAR - SYNDROM

Das Scimitar-Syndrom, auch Türkensäbelsyndrom genannt, ist eine besondere Form der Lungenvenentransposition.

Chassinat und Cooper haben unabhängig voneinander erstmals 1836 dieses seltene Krankheitsbild beschrieben.

Das Syndrom wird durch folgende Befunde charakterisiert:

- a. Fehlmündung einzelner oder aller LV der rechten Lunge unterhalb des Zwerchfelles in die vena cava inferior. Münden nur vereinzelte LV in die untere Hohlvene, so können die restlichen rechten LV ihr Blut in die vena cava superior oder in den linken Vorhof leiten.
- b. Teilhypoplasie der rechten Lunge. Ist eine Fehlmündung aller rechten LV vorhanden, so ist die gesamte rechte Lunge hypoplastisch.
- c. Hypoplasie der rechten Pulmonalarterie
- d. Dextrorotation oder Dextroposition des Herzens
- e. Anormales arterielles Blutgefäß aus der aorta abdominalis oder aus eines ihrer großen Gefäße unterhalb des Zwerchfelles zum mittleren oder unteren Lungenlappen.
- f. Gelegentlich vorhandene Formveränderungen des Brustkorbs:
Die rechte Brustkorbhälfte ist eingesunken, während die linke Brustkorbhälfte durch die relative Mehrbelüftung der linken Lungenaufgetrieben erscheint.

Der Bronchialbau ist normal ausgebildet.

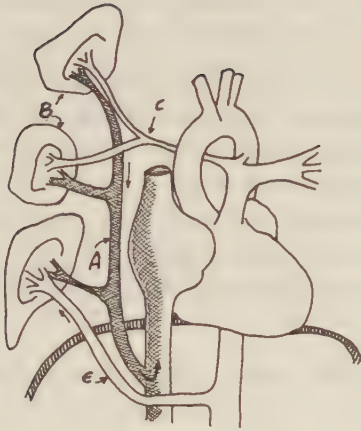


Abb. 21: DAS SCIMITAR-SYNDROM (M. NEILL)

Das Blut aus dem rechten Ventrikel fließt über den Pulmonalarterienstamm hauptsächlich in die linke Lunge; ein kleiner Teil des verösen Blutes durch die hypoplastische rechte Lungenarterie in den rechten oberen Lungenlappen. Der Mittellappen kann ebenfalls über diesen Weg mit venosem Blut versorgt werden, aber auch über eine Arterie aus der aorta abdominalis genährt werden, wie in jedem Falle bei dem rechten Unterlappen (Siehe Abb. 21). Der Blutabfluß aus der rechten Lunge verläuft folgendermaßen:

In seltenen Fällen münden einzelne LV, meist aus dem Oberlappen, in den linken Vorhof ein. In der Regel jedoch vereinigen sich die abführenden LV aus der rechten Lunge zu einem Sammelgefäß, das in sanftem Bogen rechts um das Herz abwärts führt, das Zwerchfell durchsticht, um zuletzt in die vena cava inferior einzumünden. Das abnormerweise in den rechten Vorhof geleitete Blutvolumen ist gering. Die Rechtsbelastung ist minimal; man kann sie mit der Belastung vergleichen, die das rechte Herz durch nur eine fehlmündende Lungenvene erfährt (88).

Das so zugeführte Blut ist bereits arterialisiert und hat deshalb am Gasaustausch keinen Anteil mehr. Es kann weder Sauerstoff noch Kohlendioxyd abgeben.

Nur der kleine Teil der rechten Lunge, der von der hypoplastischen arteria pulmonalis mit venösem Blut versorgt wird, hat Anteil am Gasaustausch.

Die linke Lunge wird jedoch die Hauptlast tragen: in ihr wird fast der gesamte Gasaustausch vonstatten gehen. Die Lunge wird dadurch überbläht; es kommt im zunehmenden Alter zum Emphysem.

Der Blutzufuß zur linken Lunge hängt ab von dem Grad der Hypoplasie der rechten Pulmonalarterie. Ist sie stark verengt, so wird ein großes Blutvolumen durch die linke Lunge laufen. In seltenen Fällen kann sich durch die chronisch starke Volumenbelastung in der linken Lunge ein pulmonaler Hochdruck entwickeln (66).

Neben den Lungengefäßwiderstandserhöhungen können auch häufig pulmonale Infekte die Lungenstruktur so verändern, daß es ebenfalls zum pulmonalen Hochdruck kommt (66).

So ist das Scimitar-Syndrom primär eine Fehlbildung des Gefäßsystems. Die Klinik und die Symptomatologie beruhen jedoch auf der Pathologie der Lungenveränderungen.

Über die Entstehungsweise des Scimitar-Syndroms besteht Uneinigkeit.

Einige Autoren halten die Anomalien in ihrer Gesamtheit für angeboren.

Massumi et al. (59) stellen die Theorie auf, die Lungenhypoplasie sei eine direkte Folge der LVT. Neill (66) beschreibt im Jahre 1960 zwei Fälle in einer Familie; eine erbliche Veranlagung scheint möglich zu sein.

Das Scimitar-Syndrom kann äußerst selten als Begleitmißbildung bei VSD, ASD, Fallotscher Tetralogie und Agenesie der rechten Pulmonalarterie vorkommen (46).

Klinik:

Im Kindesalter treten auffallend häufig Pulmonalinfekte auf. Die Anfälligkeit hierfür verliert sich mit zunehmendem Alter; Erwachsene sind meist beschwerdefrei. Bei Inspektion fällt die gelegentlich vorkommende Thoraxdeformierung auf. Besteht Dextrokardie, so sind die Perkussionsbefunde entsprechend nach rechts verlagert. Die Herztöne sind normal, pathologische Herzgeräusche sind nicht vorhanden. Das EKG ist normgerecht.

Röntgenbild:

Schon allein durch die Thoraxübersichtsaufnahme gelingt es in vielen Fällen, die korrekte Diagnose zu stellen. Man beobachtet die längliche Verschattung des fehlmündenden Sammelgefäßes, die im Bogen rechts um den Herzschatten abwärts zieht. Ist die Verlagerung des Herzens nach rechts sehr ausgeprägt, so wird der Gefäßschatten vom Herzschatten überlagert. Die linke Lunge erscheint überbelüftet, sie zeigt in fortgeschrittenen Stadien das Bild eines Emphysems. Die Hypoplasie der rechten Lunge wird verschieden deutlich sichtbar. Bei der Herzkatheterisation gelingt es zuweilen, das fehlmündende Gefäß direkt von der vena cava inferior aus zu sondieren. Außerdem ist es möglich, abnorm hohe Sauerstoffsättigungswerte an der Einmündungsstelle der Lungenvene in die vena cava inferior zu bestimmen.

Angiokardiographie:

Nach Kontrastmittelinjektion in den rechten Ventrikel beobachtet man die Hyperplasie der linken und die Hypoplasie der rechten Lungenarterie. Die Auffüllung des linken Vorhofes ist nach der Lungenpassage des Kontrastmittels gut sichtbar.

Auf der rechten Seite wird der Türkensäbel deutlich erkennbar.

Therapie:

Für die häufigen Lungeninfekte ist die Chemotherapie mit Antibiotika angezeigt. Eine chirurgische Korrektur erübrigt sich in den meisten Fällen.

Neill (66) empfiehlt in Fällen mit schwersten pulmonalen Infekten einen Korrekturversuch mit Reimplantation des fehlmündenden Sammelgefäßes in den linken Vorhof.

Abgesehen von der Gefahr durch die pulmonalen Infekte während der Kindheit und den wenigen Fällen mit pulmonalem Hochdruck ist die Prognose des Scimitar-Syndroms ausgezeichnet.

Differentialdiagnose:

Scimitar-Syndrom und partielle LVT:

Die Differentialdiagnose wird mit dem Röntgenapparat gestellt: bei einer partiellen LVT in die vena cava inferior findet man keine Verlagerung des Herzens nach rechts. Eine rechtsseitige Lungenhypoplasie fehlt ebenfalls. Echte Dextrokardie drückt sich im EKG durch die Umkehrung der P - Zacke mit dem QRS - Komplex aus. Das EKG des Scimitar-Syndroms ist normal.

Eine Agenesie der rechten Lunge zeigt angiokardiographisch keinen Türkensäbel.

EIGENE UNTERSUCHUNGEN

ALLGEMEIN

An der Chirurgischen Universitätsklinik in München wurden zwischen 1958 und 1968 101 Patienten mit Lungenvenenfehlmündungen chirurgisch behandelt.

In den 101 Fällen handelte es sich bei

- 9 Fällen um totale LVT (Lungenvenentransposition)
- 40 Fällen um partielle LVT
- 52 Fällen um sinus-venosus Defekt

Die Befunde wurden Krankengeschichten, preoperativen Untersuchungen, Operationsberichten und postoperativen Untersuchungen entnommen.

A. TOTALE LVT

1. Beschreibung der Fälle

Bei den angeborenen Herzfehlern mit totalen LVT münden alle Lungenvenen in den rechten Vorhof oder in eines der vorgeschalteten Gefäße.

Bei unseren neun Fällen mit totalen LVT fand man folgende Einmündungsorte (Klassifikation nach Darling):

Typ I:	suprakardiale Einmündung	2 Patienten
Typ II:	kardiale Einmündung	6 Patienten
Typ III:	infrakardiale Einmündung	- Patienten
Typ IV:	gemischte Einmündung	1 Patient

Bei einem Patienten mit suprakardialen Einmündungsort handelt es sich um die Einmündung eines retrokardialen Gefäßes, auf Höhe der beiden Vorhöfe, über eine vena verticalis (Edwards) und die vena anonyma in die rechte vena cava superior.

2. Beschreibung einer ungewöhnlichen Variante:

Die Einmündungsart des zweiten Falles (K.B.C.) ist nach unserem Wissen in der medizinischen Literatur noch nicht beschrieben worden:

Es handelt sich hierbei um ein retrokardiales Sammelgefäß der rechten Lungenvenen, das im Bogen schräg abwärtsführend zu der Lungenvene des linken Unterlappens

zog und sich mit dieser vereinigte. Von hier aus zog ein weiteres Sammelgefäß kranialwärts zu der vena verticalis, wobei es die Lungenvenen des linken Mittel- und Oberlappens aufnahm. Über die vena verticalis mündeten so alle Lungenvenen in die rechte vena cava superior ein (Abb.22).

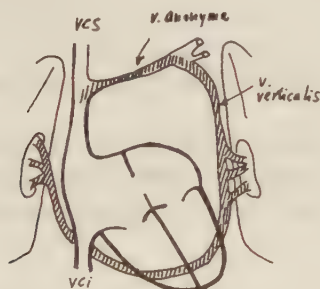


Abb. 22

Bei den sechs Patienten mit einer totalen LVT des kardialen Typs fand man drei direkte Einmündungen in den rechten Vorhof und drei Einmündungen in einen erweiterten Koronarsinus.

Bei dem letzten Patienten mit einem gemischten Einmündungstyp führten die Lungenvenen der linken Lunge direkt in den rechten Vorhof, während die Lungenvenen der rechten Lunge in die vena cava superior eingingen.

In unserem Patientengut befand sich kein Fall mit infra-kardialer Einmündungsart.

3. Klinik

Das Alter unserer Patienten lag zwischen 8 Wochen (K.B.C.) und zwanzig Jahren:

0 - 5	6 - 10	11 - 15	16 - 20	Alter in Jahren
3	3	1	2	Anzahl der Patienten

Davon waren fünf Patienten männlich und vier weiblich.

Folgendes Schema gibt über die Symptome der neun Patienten Auskunft. Die Zahlen in den Kästchen bezeichnen die Anzahl der Patienten, bei denen das spezielle Symptom gefunden wurde.

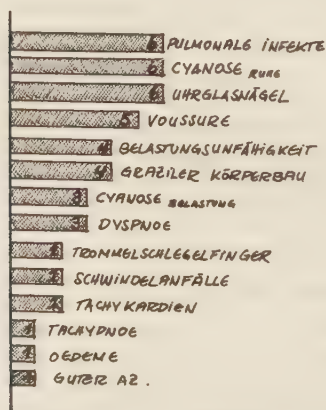


Abb. 23: TLVT: SYMPTOME und IHRE HÄUFIGKEIT bei 9 PATIENTEN.

Die Auskultation brachte bei allen Patienten übereinstimmende Resultate: Die fixierte Spaltung des zweiten Herztones war in allen Fällen über der Herzbasis deutlich

zu hören. Ein etwa spindelförmiges systolisches Austreibungsgeräusch mit punctum maximum im dritten ICK links, war in acht von neun Fällen vorhanden. Nur in einem Fall fand man ein diastolisches Intervallgeräusch.

Die Röntgenbefunde waren charakteristisch für die erhöhte Volumenbelastung des rechten Herzens: das rechte Herz war vergrößert, der Pulmonalbogen deutlich dilatiert. Die Hilusgefäße zeigten Eigenpulsationen, die Lungengefäßzeichnung war deutlich bis in die Peripherie verstärkt.

In den beiden Fällen mit suprakardialer Einmündung konnte entweder in der Übersichtsaufnahme oder unter Zuhilfenahme der Angiokardiographie die typische Schneemannfigur dargestellt werden.

Bei dem Patienten mit der gemischten Einmündungsart (Typ IV) wurde angiokardiographisch die Einmündung der rechtsseitigen Lungenvenen in die rechte obere Hohlvene sichtbar.

Der Druck in der Pulmonalarterie wurde durch Herzkatheterisation bestimmt:

bei drei Patienten fand man einen normalen Druck ($< 40 \text{ mm Hg}$)
 bei fünf Patienten einen mäßig erhöhten Druck (zwischen 40 und 70 mm Hg) und bei einem Patienten deutlich erhöhten Pulmonaldruck ($> 70 \text{ mm Hg}$).

Im EKG fand man die Zeichen der Rechtshypertrophie oder Überleitungsstörungen im Sinne von inkompletten Rechtsschenkelblöcken. Bei zwei Patienten bestanden Tachyarrhythmien.

4. Operative Technik:

Korrekturen von LVT werden an unserer Klinik prinzipiell mit Hilfe der Herz-Lungen-Maschine durchgeführt. Es wird

dabei ein Travenol-Plastikoxygenator zum Einmalgebrauch nach Cooley mit eingeschaltetem Brown-Sealey-Wärmeaustauscher benützt. Der Brustkorb wird durch eine mediane Längssternotomie geöffnet, das Perikard längs gespalten. Es wird nun versucht, die genauen anatomischen Lageverhältnisse der fehlmündenden Gefäße herauszupräparieren.

Liegt eine suprakardiale Fehlmündung vor, wird das Herz nach oben außen luxiert, um das retrokardiale Sammelgefäß in seiner ganzen Ausdehnung überblicken zu können. Es wird an seinen beiden Ursprüngen in den Lungenhili angeschlungen. Nach Anlegen der EKZ wird das Sammelgefäß gedrosselt. Ein Herzstillstand wird durch elektrisch induziertes Kammerflimmern erreicht. Die hintere Wand des linken Vorhofes und das Sammelgefäß werden auf gleicher Höhe eingeschnitten. Die Schnitttränder zwischen Vorhof und Sammelgefäß werden dann durch fortlaufende Nähte vereinigt.

Die Anastomose sollte mindestens dieselbe Größe wie das Lumen des Sammelgefäßes haben (81).

Anschließend wird durch eine rechtsseitige Atriotomie die interatriale Verbindung geschlossen. Eine Vorhofplastik war bei einem unserer Patienten mit totaler LVT des Typs I notwendig.

Anschließend wird die Drosselung des Sammelgefäßes entfernt. Die EKZ wird beendet, und die vena verticalis wird als letztes unterbunden.

Die Kontrolle des Druckes in dem nun anastomosierten Sammelgefäß wird durch den aufgelegten Finger des Operateurs geprüft (81).

In einem unserer Fälle (K.B.C.) mußte das Sammelgefäß mit dem linken Herzhohr anastomosiert werden, da der Verlauf des Gefäßes keinen anderen Anastomosenort zuließ.

Die Korrektur des kardialen Einmündungstyps wird nach Anlegen der EKZ und elektrischer Flimmerung des Herzens von einer rechtsseitigen Atriotomie aus durchgeführt. In einigen Fällen ist es möglich, durch direkte Naht das Vorhofseptum so zu invertieren, daß die transponierten Lungenvenen in den linken Vorhof einmünden. Dies war bei einem unserer Patienten möglich.

Bei den anderen beiden Patienten mit direkter Einmündung in den rechten Vorhof wurde eine Kunststoffprothese aus Teflon anstelle des exzidierten Septums eingenäht (siehe Abb. 14).

Münden alle Lungenvenen in den sinus coronarius, wird eine breite Inzision in dieses Gefäß vorgenommen, um die Einmündung zu vergrößern. Nach der Septumexzision wird rechts von der Koronarsinuseinmündung das Vorhofseptum durch eine Prothese ersetzt (siehe Abb. 15).

Die Korrektur der totalen LVT des gemischten Typs in unserem Patientengut wurde mit einer Prothese so durchgeführt, daß die in die vena cava superior einmündenden Lungenvenen in den linken Vorhof abgeleitet werden konnten. Das andere Ende der Prothese ersetzte das vorher exzidierte Vorhofseptum.

5. Resultate:

Von den neun an TLVT operierten Patienten verloren wir drei:

Fall 1 (B.B.):

3 1/4 Jahre. Schlechter AZ. Periphere Zyanose. Belastungsdyspnoe. Druck in der PA: 25/12. TLVT in Koronarsinus. Korrektur mit direkter Naht möglich. Patient überstand den Eingriff gut. 18 Stunden p.o. plötzlich rechtsseitige Krampfanfälle. Zentrale Atemlähmung. Exitus.

Todesursache: Embolie in das Hirnstammgebiet. Herzstillstand.

Fall 2 (H.L.):

10 Jahre. Schlechter AZ. Periphere Zyanose. Belastungsdyspnoe. Druck in der PA: 45/15. TLVT in Koronarsinus. Bei Operation: linker Ventrikel erscheint stark hypoplastisch. Aorta ist halb so groß wie Pulmonalarterie. Verschuß mit Teflonpatch. Auswurfleistung des linken Herzens bleibt gering. Wiedereröffnen des rechten Vorhofes, Einschnitt der Prothese. Anlegen von Schrittmacherelektroden. P.o. künstliche Beatmung. Am zweiten p.o. Tage Versagen der Nierenfunktion, Tachykardie, Ventrikelflimmern. Exitus.

Todesursache: Hypoplasie des linken Ventrikels.
Akutes Herzversagen.

Fall 3 (K.B.C.):

Erstmals beschrieben.

8 Wochen. Sehr schlechter AZ. Periphere Zyanose, Dyspnoe, Tachypnoe, Beinödeme, RR syst. 80. Druck im rechten Ventrikel: 97/0. Operation wurde am schlagenden Herzen ohne EKZ durchgeführt, da der AZ des Patienten die zusätzliche Belastung verbot. Außerdem bestand damals die Ansicht, eine Operation mit EKZ verbiete sich für Neugeborene.

Bei Druckmessung mehrfaches Kammerflimmern. Anastomose des Sammelgefäßes mit dem linken Herzhohr. Am Ende der Operation trat Asystolie auf, die nicht behoben werden konnte. Exitus.

Todesursache: Hypoplasie des linken Ventrikels. Akutes Herzversagen.

Bei einem anderen Patienten konnte nur eine Teilkorrektur durchgeführt werden. Als Begleitmißbildung war ein VSD vorhanden, der einer späteren Operation vorbehalten blieb. Die körperliche Belastungsfähigkeit des Patienten hat sich jedoch postoperativ wesentlich gebessert.

In den restlichen fünf Fällen wurde ein gutes Resultat erzielt. Die körperliche Leistungsfähigkeit war deutlich besser, es bestand keine Zyanose mehr, die frühere Anfälligkeit für katarrhalische Infekte verschwand, die Patienten befanden sich durchweg in gutem Allgemeinzustand und nahmen an Gewicht zu.

6. Postoperative Komplikationen:

Als postoperative Komplikation trat in einem der Fälle eine Perikarditis auf. In einem zweiten Fall bestand ein beidseitiger Pleuraerguß. Ein Patient mußte bis über die Entlassung hinaus wegen einer Linksinsuffizienz digitalisiert werden.

B. PARTIELLE LVT

1. Beschreibung der Fälle:

Als partielle LVT bezeichnet man die angeborenen Herzfehler, bei denen nur ein Teil der Lungenvenen falsch einmündet, während die restlichen Lungenvenen eine normale Mündung in den linken Vorhof aufweisen.

Folgendes Schema soll die Einmündungsorte bei den 40 Patienten der vorliegenden Arbeit darstellen:

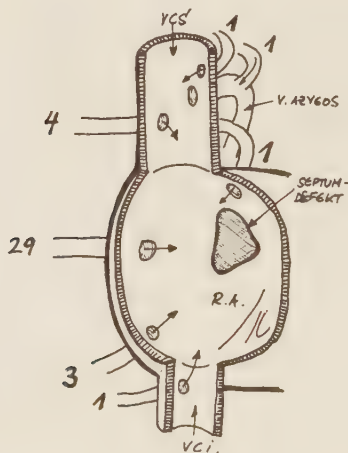


Abb. 24

Das Verhältnis der fehlmündenden rechten Lungenvenen zu den linken Lungenvenen war 39:2, d.h. in nur zwei Fällen lag eine linksseitige LVT vor.

Bei einem Patienten mündeten alle linken Lungenvenen in eine vena verticalis.

Bei 19 Patienten wurden drei fehlmündende Lungenvenen angetroffen, bei acht Patienten zwei und bei 13 Patienten eine.

Ursprungsorte:

die ganze rechte Lunge	18
rechter Oberlappen	7
rechter Ober-u. Mittellappen	6
rechter Mittellappen	-
rechter Mittel-u. Unterlappen	1
rechter Unterlappen	7
ganze linke Lunge	1
linker Oberlappen	1

Bei 36 unserer Patienten war die PLVT mit einem Vorhofseptumdefekt kombiniert, bei den übrigen 4 Patienten fanden wir ein offenes foramen ovale.

2. Klinik:

Das Alter der Patienten bei der Operation schlüsselt sich wie folgt auf:

0 - 10	11 - 20	21 - 30	31 - 40	Jahre
14	11	11	4	Anzahl der Patienten

Davon 24 Frauen und 16 Männer.

Folgende Tabelle gibt Auskunft über die Symptome von 31 Patienten mit partieller LVT.

Bei neun Patienten konnten aus den Krankengeschichten keine ausreichenden Angaben entnommen werden.

14	BELASTUNGSUNFÄHIGKEIT, PERIPHERE CYANOSE, BELASTUNGS-DYSPOE
12	UNAUFFÄLLIG
11	VOUSSURE
10	GRÖßERER KÖRPERBAU
8	PULMONALE INFEKTE
6	CYANOSE RUHE
6	HERZSTECHEN*
4	SCHWIMDELANFÄLLE
3	RUHEDYSPOE, TACHYKARDIEN
2	ARRHYTHMIEN, UHRGLASNÄGEL
1	GUTE ABZ., NYKTURIE, ASCITES, OEDEME, MÜDIGKEIT, BELASTUNGS-CYANOSE, PALPITATIONEN, HÄMOPTE.

Abb. 25: PARTIELLE LVT: SYMPTOME + IHRE
HÄUFIGKEIT BEI 31 PATIENTEN.

Auskultationsbefunde (bei 36 Patienten):

	Anzahl der Patienten:
Betonter 1. HT (S_1)	5
Gespaltener 1. HT	3
Betonter 2. HT (S_2)	4
Gespaltener 2. HT	29
3. HT	2
Praesystolikum	1
Syst. Austreibungsgeräusche	34
Diast. Intervallgeräusche	13

Die Röntgenbilder zeigten in 30 Fällen prominente Pulmonalbögen; die Lungengefäßzeichnung war ebenfalls in 30 Fällen verstärkt. Hilustanzen war nur in 15 Fällen sichtbar.

20 Patienten wiesen im EKG inkomplette Rechtsschenkelblöcke auf, weitere 13 lediglich Rechtshypertrophiezeichen. Bei 7 Patienten fanden sich diesbezüglich in der Krankengeschichte keine Angaben.

Der Druck in den Herzräumen wurde durch Kathetermessungen bestimmt: 26 Patienten hatten in der Pulmonalarterie einen normalen Druck (< 40 mm Hg), bei zehn Patienten war der Druck mäßig erhöht (40 bis 70 mm Hg), bei zwei Patienten war er stark erhöht (> 70 mm Hg). Bei weiteren zwei Patienten konnten die Angaben nicht verwertet werden.

Die Druckunterschiede zwischen der Pulmonalarterie und dem rechten Ventrikel ließen sich bei 32 Patienten wie folgt bestimmen:

0 - 10	11 - 20	21 - 30	31 - 40	40	Druckunterschied in mm Hg
15	10	2	2	3	Anzahl d. Patienten

3. Operative Technik:

Die Operationstechnik hat zum Ziel, die fehlmündenden Lungenvenen in den linken Vorhof einmünden zu lassen. Es wurde dabei hauptsächlich die direkte Naht (Inversionstechnik nach Lewis) oder eine Kunststoffprothese (Teflon oder Dacron) angewandt. Verpflanzungen einzelner fehlmündender Lungenvenen in normal einmündende Lungenvenen oder direkt in den linken Vorhof wurden nicht vorgenommen.

Durch direkte Naht konnten 20 partielle LVT korrigiert werden:

dreizehn mit einem Teflonpatch,
sechs mit einem Dacronpatch und
eine mit einem autologen Perikardpatch.

4. Resultate:

Die Ergebnisse der Nachuntersuchungen beziehen sich auf die Beurteilung des postoperativen klinischen Bildes, die Belastungsfähigkeit und den Allgemeinzustand. Postoperative Katheterisationen wurden an unseren Patienten nicht routinemäßig durchgeführt.

Die Patienten wurden z.T. an unserer Klinik, z.T. an der Medizinischen Klinik der Universität und z.T. an auswärtigen Kliniken nachuntersucht.

Es war möglich, die Nachuntersuchungen von 32 Patienten zu beurteilen:

Es wurden 23 Totalkorrekturen erzielt. Die Patienten wiesen einen guten AZ auf, die Belastungsfähigkeit war stark verbessert, die röntgenologischen Zeichen der Rechtsbelastung hatten sich weitgehend normalisiert, Zyanose bestand nicht mehr.

Bei sechs Patienten konnte nur ein mäßiges Ergebnis erzielt werden:

Ein Patient zeigte Rückgang der pathologischen Röntgenbefunde; bei der zuletzt erfolgten Nachuntersuchung, die 7 Monate nach der Operation stattfand, bestand noch eine stark ausgeprägte Belastungsunfähigkeit. Da die weiteren Untersuchungen in auswärtigen Kliniken stattfinden, lagen bisher keine neuen Befunde vor.

Bei einem weiteren Patienten bestand neben der LVT eine Pulmonalstenose. Bei der Totalkorrektur der LVT mittels eines Teflonpatches wurde die stenosierte Klappe anschließend gesprengt. Postoperative Untersuchungen zeigten jedoch eine Reststenose der Pulmonalklappe.

In einem weiteren Falle blieb eine dauerhafte Überleitungsstörung im Sinne von Arrhythmien und Bigemini bestehen, die haemodynamischen Verhältnisse haben sich jedoch weitgehend gebessert.

Bei dem vierten Patienten wurde die vena verticalis offenbelassen, da das Risiko eines Reimplantationsversuches als zu groß erschien.

Bei einem weiteren Patienten (H.K.) bestand 4 Wochen postoperativ deutliche Belastungsunfähigkeit und eine leichte Zyanose. Eine daraufhin vorgenommene Herzkatheterisation bewies das Vorhandensein eines Restshunts, der durch Nahtdehiszenz entstanden war. Eine Reoperation erscheint bei der geringen Größe des Shunts jedoch als nicht notwendig.

Eine Patientin wies nach einem Jahr immer noch praeoperativ gefundene Symptome auf: Belastungsdyspnoe, Zyanose, Beinödeme. Die röntgenologischen Zeichen der Lungenhyperzirkulation hatten sich nicht gebessert.

Durch Exitus verloren wir drei Patienten:

Fall 1 (G.K.):

4 Jahre. Schlechter AZ. Häufig Pulmonalinfekte. Belastungsunfähigkeit. Druck in der PA: 37/16. Linkes Herz konnte nicht katheterisiert werden. Es bestand ein ostium-secundum Defekt, eine LV mündete in den RA. Direkte Naht des Defektes möglich. Patient überstand den Eingriff gut. Am zweiten p.o. Tag zunehmende Zyanose. Bewußtlosigkeit. Sauerstoffgabe verringert Zyanose nicht. Lungenödem. Akuter Kreislaufstillstand. Exitus trotz Rethoraktomie mit interner Herzmassage.

Todesursache: Hypoplasie des linken Ventrikels. Linksherzversagen.

Fall 2 (G.M.):

4. Jahre. Schlechter AZ. Zyanose. Dyspnoe. Druck im RV 80/0. Pulmonale Hypertonie. Linkes Herz konnte nicht katheterisiert werden. Es bestand ein großer ostium-secundum Defekt, der bis in die vena cava inferior reichte. Drei rechte LV mündeten direkt in den RA. Korrektur mit Teflonpatch. Sofort auftretendes Lungenödem. Wiedereröffnen des Patches. Austastung des linken Ventrikels ergibt dessen Hypoplasie. Erneuter Verschuß des Septumdefektes mit Patch. Wieder Lungenödem. Septumdefekt wird nun teilweise eröffnet belassen. Auf Station treten schwere Rhythmusstörungen auf, die mit Schrittmacher nicht behoben werden können. Exitus.

Todesursache: Linksherzversagen durch akute Überdehnung des hypoplastischen linken Ventrikels. Pulmonale Hypertonie.

Fall 3 (R.K.):

21 Jahre. Periphere Zyanose. Belastungsdyspnoe. Arrhythmien. Herzstechen. Druck in der PA:18/7. Es bestand ein großer ostium-secundum Defekt, der bis in die vena cava inferior hineinreichte. Eine LV mündete direkt in den RA. Direkte Naht des Defektes möglich. Patient erwachte nicht aus der Narkose. Rechtsseitige klonische Krampfanfälle. Exitus.

Todesursache: Akutes Herzversagen durch Hirnembolie. Die Sektion zeigte multiple frische Erweichungen und perivasale Blutungen im Hirnstamm und in den Stammganglien.

Die Operationsletalität betrug in unserem Krankengut somit 7,5%.

5. Postoperative Komplikationen:

Als postoperative Komplikationen traten in neun Fällen auf:

Thoraxergüsse	2
Wundheilungsstörungen	2
Passagere Rhythmusstörungen	2
postoperative Perikarditiden	1
Haematothorax	1
Beatmungskomplikationen	1

C. SINUS - VENOSUS DEFEKTE

Bei den sinus-venosus Defekten (hohe cava Defekte) besteht hoch im Vorhofseptum in der Nähe der Einmündungsstelle der vena cava superior ein meist kleiner Septumdefekt, der keine dorsale Umrandung aufweist. Alle unsere Fälle mit SVD sind mit Lungenvenenfehlmündungen kombiniert.

1. Beschreibung der Fälle:

Die Einmündungsorte bei den 52 Patienten unserer Reihe werden durch folgende Abbildung dargestellt:

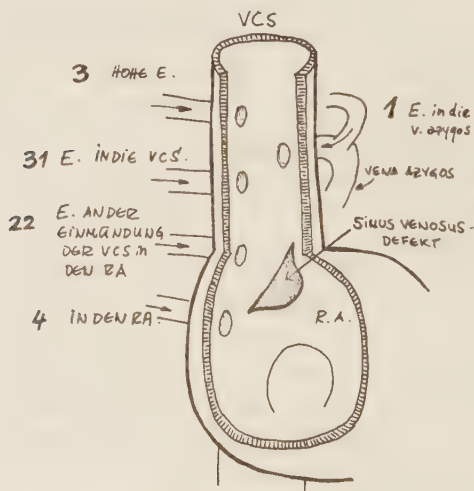


Abb. 26.

Die Anzahl der jeweils fehlmündenden Lungenvenen war:

in zehn Fällen nur eine LV
 in 16 Fällen zwei LV
 in 23 Fällen drei LV
 in drei Fällen vier LV

Fehlmündende Gefäße aus der linken Lunge wurden nicht angetroffen.

2. Klinik:

Alter der Patienten bei der Operation:

0 - 10	11 - 20	21 - 30	31 - 40	41 - 50	51 - 60	Jahre
9	15	18	6	2	2	Patienten

Davon waren 24 Patienten Frauen und 28 Patienten Männer.

Symptomatik:

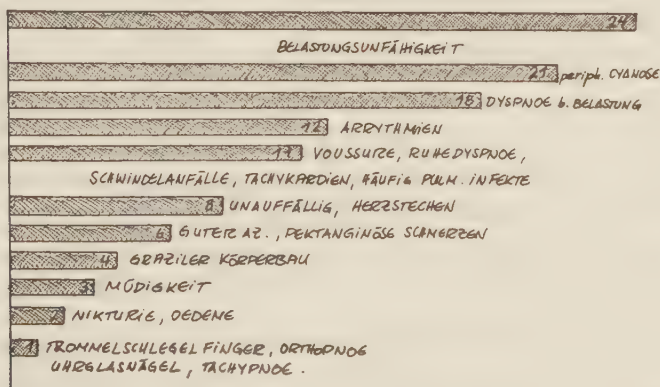


Abb. 27: SYMPTOMATIK bei 52 PATIENTEN mit SINUS-VENÖSUS DEFECTEN

Die Auskultationsbefunde weichen nicht sehr von den Befunden ab, die bei einer partiellen LVT oder einem isolierten ostium-secundum Defekt gefunden werden:

	Anzahl der Patienten
Betonter erster Herzton	10
Gespaltener I. HT	9
Betonter II. HT (S_2)	5
Gespaltener II. HT	42
Syst. Austreibungsgeräusch	44
Diast. Intervallgeräusch	19
Praesystolikum	1
Vorhoftönen	1

Die Röntgenbefunde sind charakteristisch für die Volumenbelastung des rechten Herzens:

	Anzahl der Patienten
Hypertrophie des rechten Herzens	15
Dilatation des Pulmonalbogens	44
Eigenpulsation der Hilusgefäße	13
verstärkte Lungengefäßzeichnung	40

Bemerkenswert erscheint die in fünf Röntgenbildern deutlich sichtbare Dilatation der vena cava superior.

Durch Herzkatheterisation wurde der Druck in den Herzkammern ermittelt:

35 Patienten hatten in der Pulmonalarterie einen normalen Druck (< 40 mm Hg), acht Patienten einen mäßig erhöhten Druck ($40 - 70$ mm Hg) und nur zwei Patienten einen stark erhöhten Pulmonalarteriendruck (> 70 mm Hg).

Von sieben Patienten waren keine Angaben vorhanden.

Druckunterschiede zwischen arteria pulmonalis und rechtem Ventrikel:

0 - 10	11 - 20	21 - 30	31 - 40	41	?	Druckunterschiede in mm Hg
22	12	3	-	2	13	Anzahl der Patienten

3. Operative Technik:

Die operative Technik gleicht in starkem Maße der Korrektur einer partiellen LVT.

Es wird auch hier versucht, mittels direkter Naht die fehlmündenden Lungenvenen in den linken Vorhof zu invertieren. Gelingt die Inversion nicht, wird eine Kunststoffprothese zu Hilfe genommen. Das Hauptproblem besteht in den sehr hoch in der vena cava superior gelegenen Einmündungen, die operativ schwer zugänglich sind.

In wenigen Fällen ist es notwendig, eine Erweiterungsplastik der vena cava superior vorzunehmen.

Es wurden an unserer Klinik neun Fälle mit SVD durch direkte Naht korrigiert. 34 Patienten erhielten eine Teflonprothese, acht Patienten eine Dacronprothese und ein Patient erhielt einen Perikardpatch.

In zwei Fällen wurde die vena cava superior mit einer Prothese erweitert.

In zwei weiteren Fällen war eine Pulmonalstenose als begleitende Mißbildung vorhanden.

Einmal bestand eine Aortenisthmusstenose.

4. Resultate:

Die Resultate von 43 Patienten konnten durch die Nachuntersuchungsergebnisse erfaßt werden.

Es wurden 36 Totalkorrekturen erzielt.

Teilkorrekturen wurden in sechs Fällen erreicht:

In zwei Fällen wurde eine fehlmündende Segmentvene, die hoch in die vena cava superior einmündete, belassen.

In einem Fall mündete eine Lungenvene in die vena azygos; sie konnte ebenfalls nicht korrigiert werden.

In dem letzten Fall besteht noch eine Aortenisthmusstenose; sie ist haemodynamisch für den Patienten nicht belastend.

Ein 35-jähriger Patient wies vor der Operation einen gesicherten Myokardschaden auf. Ein Jahr postoperativ war seine Belastungsfähigkeit immer noch stark reduziert.

Bei dem letzten Patienten fand sich postoperativ ein bleibender AV-Block zweiten Grades.

Wir verloren einen Patienten:

Bei diesem Patienten bestand praeoperativ ein durch Herzkatheterisation gesicherter pulmonaler Hochdruck (Druck in der Pulmonalarterie 88/32). Postoperativ trat ein Lungenödem durch Einengung der abführenden Lungenvene aus dem Mittellappen auf. Bei der sofort erfolgten Reoperation verstarb der Patient in tabula an einem akuten Rechts-herzversagen. Bei der postmortalen Sektion fanden sich außerdem multiple rezidivierende Lungenembolien.

Die Operationsletalität in unserem Krankengut beträgt 1,9%.

5. Postoperative Komplikationen:

35 Patienten überstanden den Eingriff komplikationslos.

Bei neun Patienten traten Pleuraergüsse auf.

In zwei Fällen bestanden bleibende Herzrhythmusstörungen.

Es bestand jeweils einmal:

Sternalosteomyelitis

Lungeninfarkt

Atelektasenbildung der rechten Lunge

Pneumothorax

Stenosierung der arteria femoralis durch
die arterielle Kanülierung bei Anlegen der EKZ

Mikrohirnembolie mit isolierter Internusparese
des rechten Auges.

DISKUSSION

Die vorliegende Arbeit hat zum Ziel, die Resultate der Münchener Chirurgischen Universitätsklinik bei Korrekturen von Lungenvenenfehlmündungen im Zeitraum von 1958 bis 1966 aufzuzeigen.

Nachfolgendes Kapitel soll nunmehr diese Ergebnisse mit denen der Weltliteratur vergleichen. Unter 495 in dieser Zeit operierten Vorhofseptumdefekten befanden sich 9 totale LVT (1,8%), 40 partielle LVT (8%) und 52 sinus-venosus Defekte (10,5%).

A. TOTALE LVT

In unserem Krankengut überwiegt der kardiale Einmündungstyp (Typ II nach Darling). Im Unterschied dazu gibt z.B. Cooley (18) als häufigste Einmündungsart die suprakardiale an (in 35 von 62 Fällen). Dies entspricht den Angaben, die in der Mehrzahl der Publikationen über dieses Thema gegeben werden.

Bei der Geschlechtsverteilung unserer Patienten lag das Schwergewicht auf der männlichen Seite, d.h. 5:4; bei Cooley (18) 36:26; bei Snellen 16:8.

An der Chirurgischen Universitätsklinik München werden LVT mit Hilfe der extrakorporalen Zirkulation angegangen. Gegenüber anderen Verfahren bringt dieses den Vorteil, daß unvorhergesehene Komplikationen oder zusätzliche Anomalien ohne Zeitdruck behandelt werden können. In den meisten anderen Herzzentren wird diese Operationstechnik ebenfalls angewendet.

Die Wahl der anzuwendenden Operationstechnik richtet sich, wie bereits erwähnt, nach mehreren Parametern: nach Art und Schwere des Herzfehlers, nach Alter und Allgemeinzustand des Kindes, nach der Möglichkeit, die anatomischen Verhältnisse genau darstellen zu können und nach dem Zustand des Lungenstrombettes (16).

Bei Kindern unter 6 Monaten ist die Ballonatrioseptostomie nach Rashkind und Miller die Methode der Wahl. Dies ist jedoch naturgemäß nur eine Palliativoperation; die definitive Korrektur wird später erfolgen müssen, wenn es der Allgemeinzustand des Kindes zuläßt und wenn die meist hypoplastische linke Kammer sich den erhöhten Anforderungen angepaßt hat.

Bei Verfassung dieser Arbeit lagen von der Münchener Kinderklinik noch keine Ergebnisse der Ballonatrioseptostomie vor. Die Methode verspricht jedoch Erfolg: so hat Graham et al. (34) 50 solche Eingriffe durchgeführt, ohne durch die Methode selbst einen Patienten zu verlieren.

Die Indikation zur Operation am offenen Herzen ist dann gegeben, wenn

- a. die Kinder über 6 Monate alt sind. Hier ist eine Ballonatrioseptostomie nicht mehr möglich, da das Vorhofseptum schon so stark ist, daß es nicht mehr ohne schwerwiegende Folgen durchgerissen werden kann (34).
- b. bei Kindern unter 6 Monaten eine extrakardiale Stenose vorliegt. Diese ist vorhanden, wenn ein sog. "long-route-channel" (Burroughs et al.) oder eine Stenose des zuführenden Gefäßes, z.B. zwischen arteria pulmonalis und Bronchien besteht.

Voraussetzung für das Gelingen der operativen Korrektur ist besonders die exakte Darstellung der anatomischen Verhältnisse, hauptsächlich aber der Größe der linken Kammer.

Es hat sich gezeigt, daß die oft hypoplastische linke Kammer einen limitierenden Faktor für ein gutes Resultat darstellt (Mustard (63), Senning (80)).

Bei zwei unserer Patienten war die Hypoplasie der linken Kammer entscheidend für den letalen Ausgang der chirurgischen Behandlung.

Es ist deshalb dringendeerforderlich, die Größe des linken Ventrikels praeoperativ zu bestimmen. In den Fällen, bei denen es nicht gelingt, das linke Herz vom rechten Vorhof durch Herzkatheterisation oder Angiokardiographie darzustellen, ist eine retrograde Katheterisation über die linke arteria cubitalis zu empfehlen.

Erlaubt der schlechte Allgemeinzustand diesen Eingriff nicht mehr, so kann die röntgenologische Darstellung der Speiseröhre nach Bariumschluck behilflich sein (63). Der hypoplastische linke Vorhof wird auf diese Weise erkennbar. Eventuell kann die Größenbestimmung des linken Herzens intraoperationem durch digitale Austastung erfolgen.

Die heute gebräuchlichen Operationstechniken für den suprakardialen Typ (Typ I) lehnen sich an die Methode nach Shumaker (1961) eng an: Es wird das venöse Sammelgefäß mit der Hinterwand des linken Vorhofes anastomosiert.

Einigkeit besteht in der Forderung, daß die Anastomose so groß wie möglich sein soll. Einige Autoren gehen hier so weit, daß sie das Vorhofseptum nach rechts verrücken, somit den linken Vorhof plastisch vergrößern und die Anastomose besonders groß gestalten. Pellegrini (70) hat auf diese Weise bei Patienten über 5 Jahren sehr gute Resultate erzielen können (siehe Tabelle 2).

Uneinigkeit besteht bezüglich der Frage, ob eine Totalkorrektur in einer Sitzung oder eine Teilkorrektur mit nachfolgender Zweitoperation versucht werden soll. Der Grund hierfür liegt neben dem Alter und dem Allgemeinzustand der Kinder wiederum in der Größe der linken Kammer.

Nach Anlegen der Anastomose zwischen venosem Sammelgefäß und Hinterwand des linken Vorhofes und Ligatur des Sammelgefäßes (Typ I und Typ III) wird das diastolische Füllungsvolumen der linken Kammer akut vergrößert.

Experimentelle Versuche mit dem Herz-Lungen-Präparat haben gezeigt, daß die diastolische Füllung nicht beliebig gesteigert werden kann, ohne ab einem bestimmten Volumen eine Abnahme des Schlagvolumens zu verursachen. Diese Schlagvolumenabnahme bei gesteigertem diastolischem Füllungsdruck ist einer akut einsetzenden Myokardinsuffizienz zuzuschreiben. (72). Im mikroskopischen Bereich findet man eine Überdehnung der Myofibrillen, wobei sich die Myosinfilamente von den Aktinfilamenten lösen. Diese Gefügedilatation (Linzbach) scheint die pathologisch-anatomische Ursache der Insuffizienz zu sein.

Die kritische Dehnungsgrenze bei normalen Herzmuskelfasern liegt bei 10 - 12 mm Hg. Wenn nun die Herzmuskelfasern bei einer hypoplastischen linken Kammer schon unter der Norm verkürzt sind, so kann man theoretisch die Füllungsvolumina, bei denen eine akute Überdehnung des Myokards eintritt, niedriger ansetzen.

Daher ist es bisher üblich gewesen, ein "Entlastungsventil" zu belassen. Dies geschieht in der Form, daß die vena verticidis (Typ I) oder das abwärtsführende Sammelgefäß (Typ III) offen gelassen wird. In einer späteren Operation, in der Regel zwei Jahre nach der Erstoperation, kann das Ventil unterbunden werden. Durch dieses Ventil scheint eine akute Überdehnung der linken Kammer vermeidbar zu sein. Es hat sich nun aber gezeigt, daß eine derartige Maßnahme nicht immer zum Erfolg führt.

Demgegenüber empfehlen andere Operateure die Totalkorrektur in einer Sitzung; ein Überlaufventil wird nicht belassen (Cooley (18)).

An unserer Klinik wurde ebenfalls versucht, bei den Fällen mit suprakardialer Einmündung eine Totalkorrektur in einer Sitzung zu erreichen.

Die Resultate sind in nachfolgender Tabelle wiedergegeben:

A) KORREKTUR in ZWEI SITZUNGEN:

	bis 12 MONATE		TODES- FÄLLE	OPERATIONS- MORTALITÄT	ÜBER 12 MONATE		TODES- FÄLLE	OPERATIONS- MORTALITÄT
MUSTARD (58)	45	7	38	89%	26	19	7	26%
SNELLEN	unter 4 Jahren: 10	1	9	90%	über 4 Jahren: 8	7	1	12,5%

B) KORREKTUR in EINER SITZUNG:

COOLEY (16)	35	16	19	54%	27	22	5	19%
PELLEGRINI (64)	-	-	-	über 5 Jahre: -	6	6	-	0%
UNIV. KLINIK MÜNCHEN	1	-	1	100%	8	6	2	25%

TAB. 2: RESULTATE NACH KORREKTUREN VON TOTALEN LVT.

Bestechend erscheint dem Verfasser die Idee, die Palliativmethode nach Rashkind und Miller in abgewandelter Form mit einem Teilkorrekturversuch zu kombinieren.

Statt das Überlaufventil auf Höhe der vena verticalis (Typ I) oder in der abwärtsführenden Sammelvene (Typ III) zu belassen, erscheint es empfehlenswert, einen größeren Vorhofseptumdefekt zu bilden und diesen in einer Zweitoperation, nach Besserung des Allgemeinzustandes und nach Eintritt der kompensatorischen Vergrößerung der linken Kammer, zu verschließen.

Diese Idee ist insofern nicht neu, als sie bereits von Morrow und Ashmore (in 18) in ähnlicher Form angedeutet wurde.

Ebenso belassen Graham et al. (34) einen vorhandenen Vorhofseptumdefekt unberührt, um ihn später, in Zweitoperation, zu verschließen. Das Ventil käme somit auf intrakardialer Ebene zu liegen, eine Überdehnung der linken Kammer könnte vermieden werden, indem nun eine Abflußmöglichkeit in den rechten Vorhof in Form eines Links-Rechts-Shunts entsteht. Die Richtung des Shunts wäre im Gegensatz zur Ballonseptostomie nach Rashkind umgekehrt.

Es ist möglich, daß ein auf Höhe der vena verticalis (Typ I) oder der abführenden Ven (Typ III) belassenes Ventil gar nicht ein solches darstellt, da der Durchflußwiderstand (vena verticalis vena anonyma vena cava superior; abführendes Gefäß in die vena porta), doch noch zu hoch ist und so der hypoplastischen linken Kammer das gesamte Lungenvenenblutvolumen aufzwingt. Eine akute Überdehnung mit Linksherzversagen kann die Folge sein!

Eine weitere theoretische Überlegung besteht in der Annahme, daß durch die Strömungsrichtung des Blutes von kaudal nach kranial entlang der aufsteigenden vena verticalis eine Strömungsverlangsamung der Blutsäule eintritt. Diese Verlangsamung wird dadurch unterstützt, daß der Großteil des Lungenvenenblutes durch die Anastomose in das linke Herz abfließt (Abb. 28).

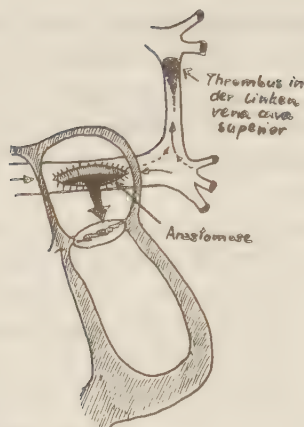


Abb. 28

Eine Strömungsverlangsamung im Gefäßsystem kann zu einer Thrombenbildung führen. Entsteht ein solcher Gerinnungsthrombus, der das Lumen der vena verticalis einengt, so wird das Überflußventil inexistent.

Bemerkenswert erscheinen hierzu die Angaben von Mustard (63), nach denen in 41 von seinen 45 Todesfällen Lungenstauungen und/oder Lungenödeme in unterschiedlichem Maße auftraten.

Diese Überlegungen sind hauptsächlich für diejenigen Fälle gedacht, die eine hypoplastische linke Kammer aufweisen. Deshalb ist praeoperativ die Kenntnis der Kammergröße erforderlich.

Totale LVT mit kardialem Einmündungstyp (Typ II) werden mittels einer Vorhofseptumexcision mit nachfolgender Septumplastik unter Zuhilfenahme von Kunststoffprothesen angegangen.

Bei Patienten mit einer kleinen linken Kammer können dieselben Vorschläge angewendet werden. Die Kunststoffprothese bleibt teilweise offen und erlaubt so ein intrakardiales Überlaufventil.

Lungenvenenfehlmündungen des gemischten Typs (Typ IV) sind in der Operationstechnik am kompliziertesten. Cooley verlor alle vier operierten Patienten mit diesem Krankheitsbild.

An unserer Klinik wurde ein neunjähriger Patient mit diesem Einmündungstyp erfolgreich behandelt (A.D.). Die Venen der rechten Lunge mündeten alle in die erweiterte vena cava superior. Aus der linken Lunge vereinigten sich die Lungenvenen zu einem gemeinsamen Gefäß, das in den ebenfalls erweiterten sinus coronarius einmündete. Der Blutzufluß erfolgte in den linken Vorhof durch einen ca. 4 cm^2 großen Vorhofseptumdefekt.

Über eine rechtsseitige Atriotomie wurde das Vorhofseptum reseziert. Die hintere Wand des linken Vorhofes wurde so inzidiert, daß eine breite Verbindung vom sinus coronarius in diesen Vorhof entstand. Von der vena cava superior bis zum Vorhofseptumrand wurde ein Teflonpatch eingenäht, der den Blutstrom aus der rechten Lunge in den linken Vorhof leitete und gleichzeitig die beiden Vorhöfe trennte. Außerdem mußte die obere Hohlvene durch einen Y-Schnitt nach Gall erweitert werden.

Der Patient überstand den Eingriff gut, der postoperative Verlauf war ungestört. Die Nachuntersuchungen zeigten eine deutliche Besserung der praeoperativ erhobenen Befunde.

B. PARTIELLE LUNGENVENENTRANSPOSITIONEN UND SINUS-VENOSUS DEFEKTE

Der Allgemeinzustand des Patienten mit einer partiellen LVT oder einem SVD ist nicht so verschlechtert wie bei einer totalen LVT. Das klinische Bild des Kranken hängt davon ab, wieviele Lungenvenen falsch einmünden, wo sie einmünden und wie groß die interatriale Verbindung ist. Diese Parameter bestimmen die jeweils vorhandene Lungenkreislaufbelastung.

Die Symptome der partiellen LVT ähneln in starkem Maße den Symptomen eines größeren isolierten Vorhofseptumdefektes.

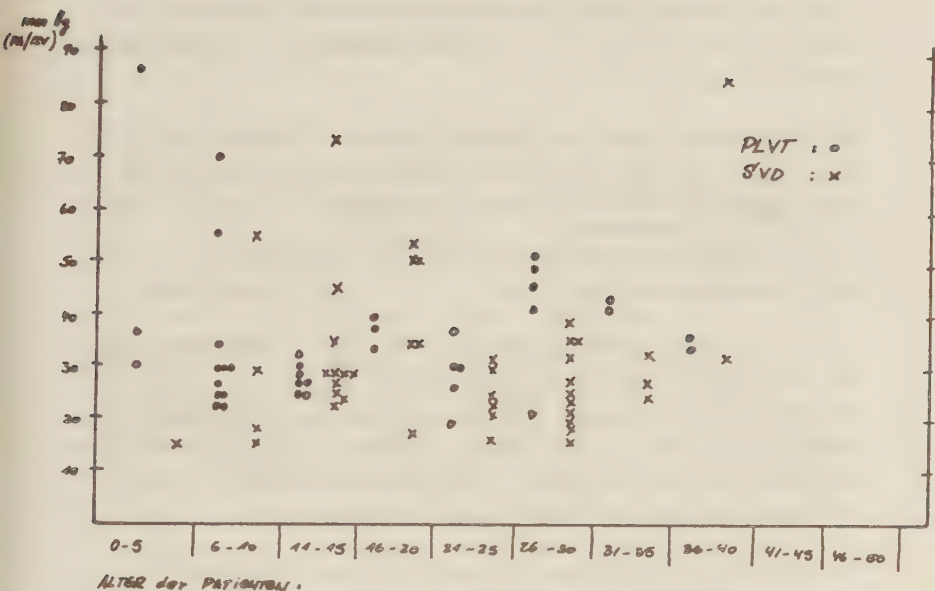
Außer der anatomischen Lageverschiedenheit der interatrialen Verbindung bei einer partiellen LVT und einem SVD scheint die Größe der jeweiligen Verbindung von Wichtigkeit zu sein.

Der SVD sitzt hoch oben im hinteren Vorhofseptumbereich und ist in der Regel klein.

Aus dem Durchschnittsalter unserer Patienten (PLVT: 17,0 Jahre; SVD: 20,8 Jahre) kann man entnehmen, daß der Beschwerdeeintritt bei SVD später erfolgt als bei PLVT.

Wie Abb. 29 zeigt, scheint mit zunehmendem Alter bei den PLVT die Häufigkeit eines erhöhten Lungendruckes leicht anzusteigen. Diese Befunde entsprechen den Angaben der Literatur bezüglich isolierten Vorhofseptumdefekten.

In unseren Fällen mit SVD kann diese Beobachtung nicht bestätigt werden.



Die operative Korrektur hat zum Ziel, das Lungenvenenblut, das in den rechten Vorhof einfließt, mittels direkter Naht oder Kunststoffprothesen in den linken Vorhof überzuleiten.

Wir verloren drei Patienten bei der Korrektur von PLVT. Bei zwei von ihnen konnte das linke Herz nicht praeoperativ katheterisiert werden. Bei einem dieser Patienten mündete nur eine Lungenvene direkt in den rechten Vorhof. Die Korrektur war durch direkte Naht möglich.

Der zweite Patient wies drei fehlmündende Lungenvenen auf; eine Kunststoffprothese wurde zur Korrektur benötigt.

Postmortal fand man bei beiden Patienten eine hypoplastische linke Kammer. Diese Tatsache weist darauf hin, daß auch bei PLVT die Größe der linken Kammer entscheidend für den Erfolg der Korrektur sein kann.

Es ist daher nötig, auch bei diesen Herzfehlern die anatomischen Verhältnisse präoperativ genau festzustellen, wobei die Größe der linken Kammer besonders berücksichtigt werden soll.

Das Operationsrisiko bei Eingriffen zur Behebung von PLVT ist höher als bei isolierten Vorhofseptumdefekten. So gibt Overbeck (68) eine Operationsmortalität von 6 - 8% an.

Wir verloren von 40 Patienten drei. Das ergibt eine Operationsmortalität von 7,5%.

Als ausschlaggebende Faktoren werden im allgemeinen folgende genannt: Vorhandensein pulmonalen Hochdrucks, Alter des Patienten, Allgemeinzustand, Zustand des Myokards, besonders des rechten Ventrikels, eventuell vorhandene Arrhythmusstörungen des Herzens, Koronarsklerosierung, Zustand des Lungenparenchyms u.a.

So bestand bei zwei unserer verstorbenen Patienten ein stark reduzierter Allgemeinzustand. Einmal war eine pulmonale Hypertonie vorhanden (80/0).

Die operativen Methoden für die Korrektur der SVD variieren. Einige Autoren bevorzugen die Hyperthermie, da diese Technik zeit- und blutsparend erscheint (Derra). In besonderen Fällen wird auch dort mit der EKZ gearbeitet.

Andere Autoren wiederum bekennen sich zur geschlossenen Methode, wie etwa der Zirkumklusionsmethode nach Söndergaard (Senn). Senn hat mit dieser Technik sehr gute Resultate erzielen können. Seine 36 so operierten Patienten überstanden alle den Eingriff gut.

	ZAHLE DER OPERIERTEN		VERSTORBEN	OPERATIONS- MORTALITÄT
SCAUSTER et al. (73)	5	5	-	-
SENN (74)	36	-	-	-
DERRA et al. (19)	139	130	9	6,5%
CHIR. UNI. KLINIK MÜNCHEN	52	51	1	1,9%

TAB. 3. ERGEBNISSE NACH KORREKTUREN VON SVD.

Die wohl häufigste Technik, die EKZ, wird prinzipiell auch an unserer Klinik angewandt.

Von 52 Patienten mit SVD verloren wir einen durch akutes Rechtsherzversagen. Es bestand praeoperativ ein gesicherter pulmonaler Hochdruck (88:32).

Somit konnte die Operationsmortalität in unserem Patienten-gut bis auf 1,9% gesenkt werden.

ZUSAMMENFASSUNG

ZUSAMMENFASSUNG

Die vorliegende Arbeit besteht aus zwei Teilen:

Im ersten Teil werden die verschiedenen Formen der Lungenvenentranspositionen (LVT) beschrieben (Totale LVT, Partielle LVT, Sinus venosus Defekte (SVD), Scimitar-Syndrom.

Einem Überblick über die Häufigkeit ihres Vorkommens folgt die Entwicklungsgeschichte dieser Krankheitsbilder.

Nach Darstellung der Pathophysiologie und Beschreibung der Methoden zur Diagnosestellung wird die Klinik der einzelnen Herzfehler besprochen.

Die chirurgische Therapie besteht aus:

- a. Palliativoperationen. Die Ballonatrioseptostomie nach Rashkind und Miller wird erläutert.
- b. Operative Teilkorrektur mit nachfolgender Totalkorrektur.
- c. Totalkorrektur in einer Sitzung.

Die postoperativen Veränderungen werden besprochen.

Der zweite Teil der Arbeit befaßt sich mit den Resultaten der Herzchirurgischen Abteilung der Chirurgischen Universitätsklinik München. Es wurden im Zeitraum zwischen 1958 und 1968 101 Patienten mit LVT operiert. Es handelte sich dabei um 9 Patienten mit TLVT, 40 Patienten mit PLVT und um 52 Patienten mit SVD.

Die Klinik dieser Patienten wird dargestellt.

Die Therapie bestand aus der operativen Totalkorrektur in einer Sitzung.

Die Operationsletalität betrug bei den TLVT 33%, bei den PLVT 7,5%, bei den SVD 1,9%.

Die häufigste Todesursache war eine akut auftretende Linksinsuffizienz der hypoplastischen linken Kammer, die sowohl bei TLVT als auch bei PLVT auftreten kann.

Diese Insuffizienz scheint durch das akut vergrößerte Volumen bedingt zu sein, das nach Totalkorrektur in einer Sitzung der hypoplastischen linken Kammer aufgezwungen wird.

Bei hypoplastischer linken Kammer erscheint eine Teilkorrektur mit nachfolgender Zweitoperation günstiger als eine Operation in einer Sitzung.

Durch Belassung des Vorhofseptumdefektes oder Schaffung eines solchen kann die akute Überdehnung der linken Kammer über dieses intrakardiale Ventil vermieden werden.

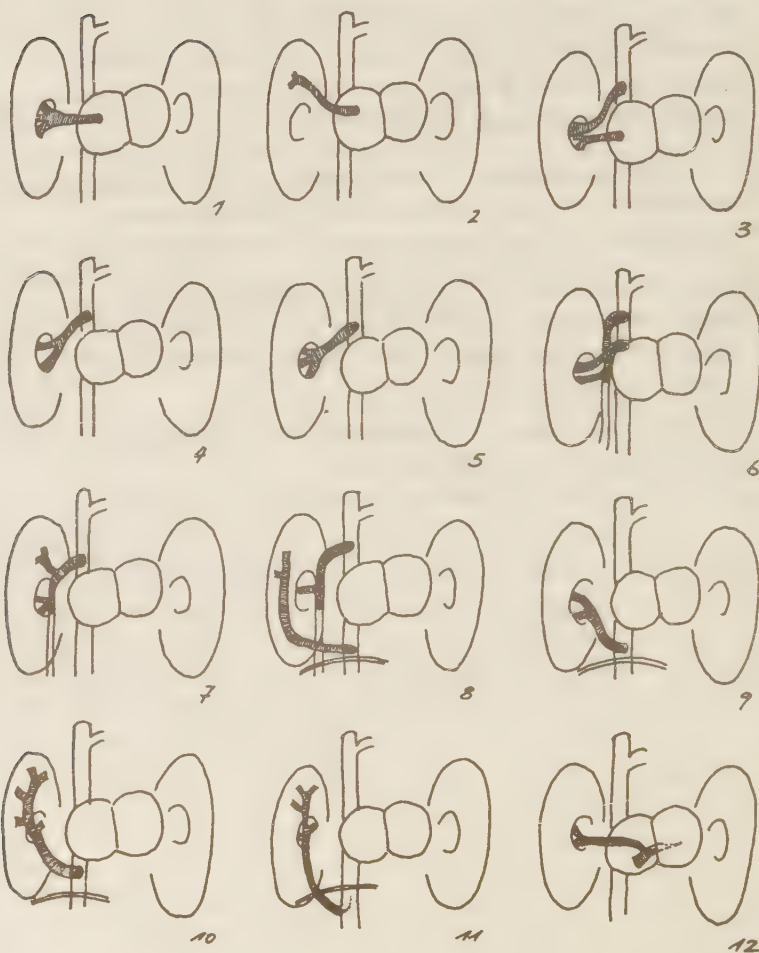
Bei Kindern unter 6 Monaten ist eine Palliativoperation die Methode der Wahl.

F. ANHANG

ANHANG

SCHEMATISCHE DARSTELLUNG DER EINMÜNDUNGSVARIANTEN,
DIE IN DER ANGEGEBENEN LITERATUR ÜBER LVFM
ANGEFÜHRT WURDEN :

A) PARTIELLE LVT:



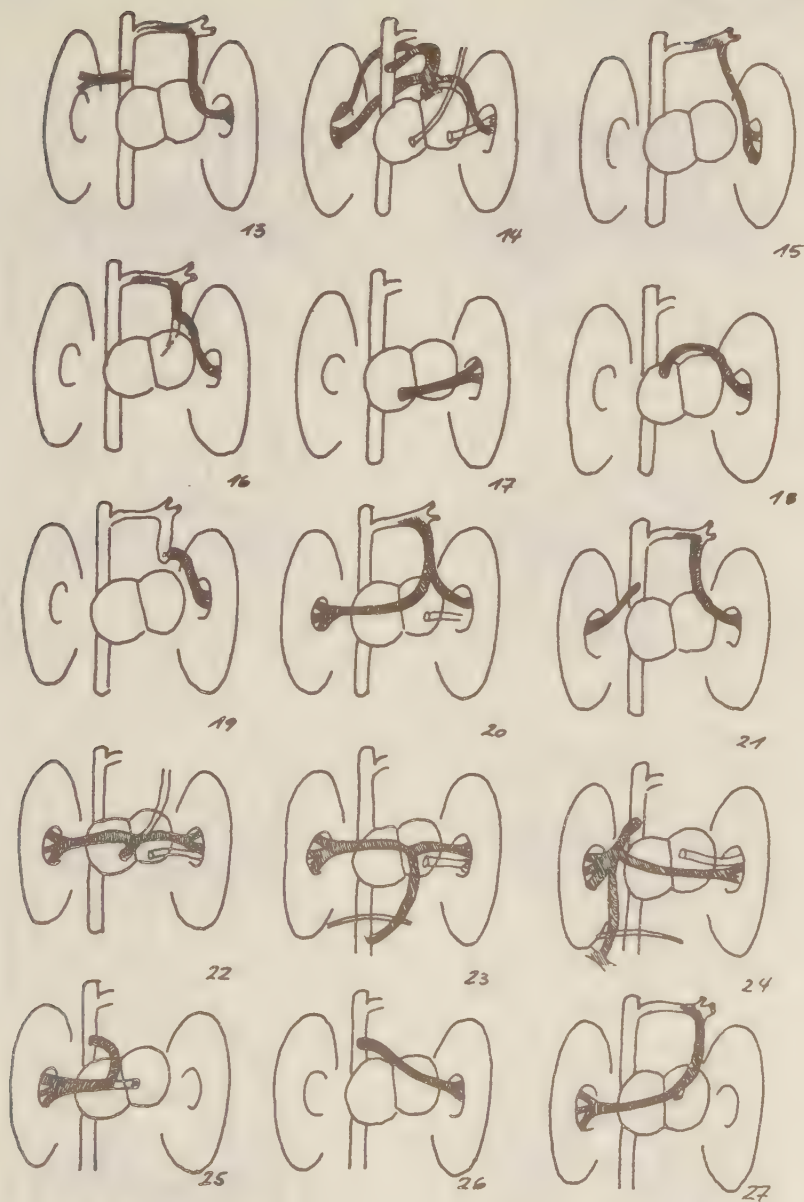


ABB. 1-13 : NACH SCHMIDT et al.

14 : n. BLAKE et al.

15-20 : n. SCHMIDT et al.

21 : n. BLAKE et al.

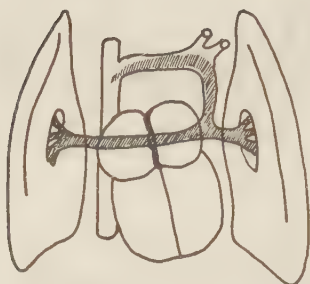
22 : n. SCHMIDT et al.

23 : n. BLAKE et al.

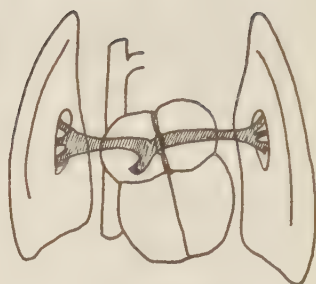
24 : n. SCHMIDT et al.

25-26 : n. GOETTNER

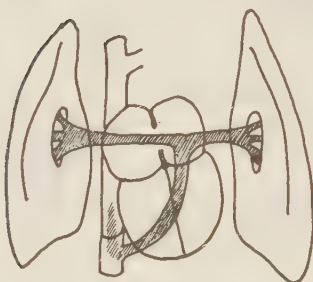
27 : n. BLAKE et al.



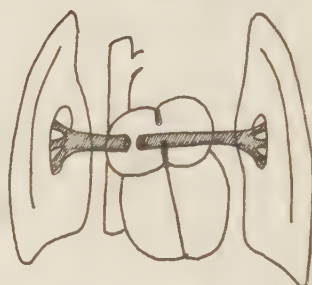
N. COOLEY (16)



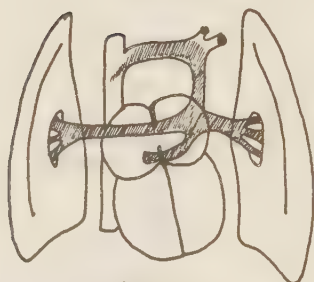
N. COOLEY (16)



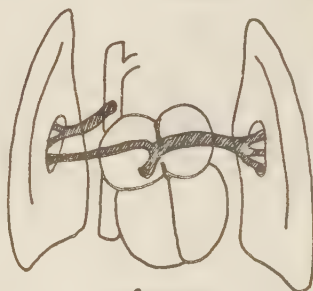
N. COOLEY (16)



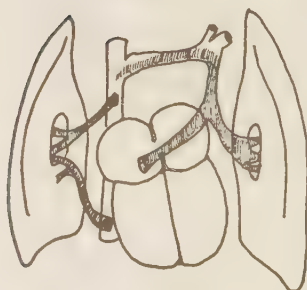
N. BLAKE



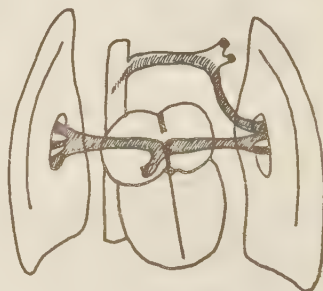
N. SWELLEN



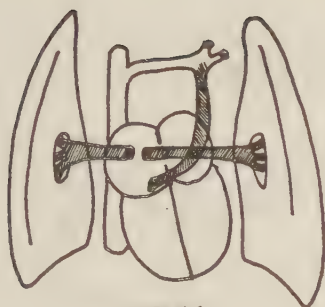
N. SWELLEN



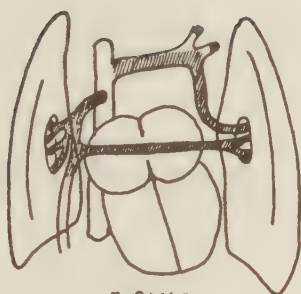
N. SWELLEN



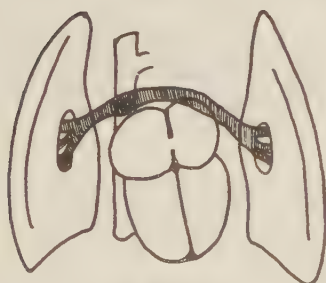
N. SWELLEN



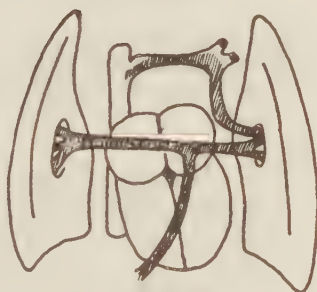
N. BLAKE



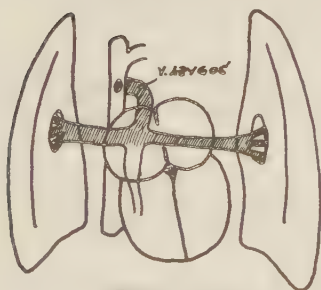
N. BLAKE



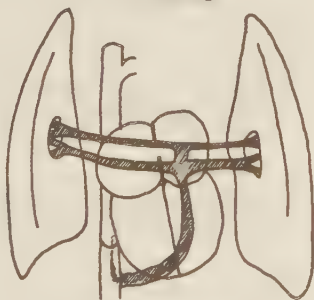
N. BLAKE



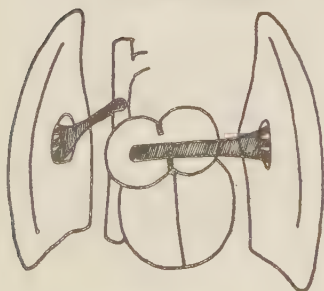
N. BLAKE



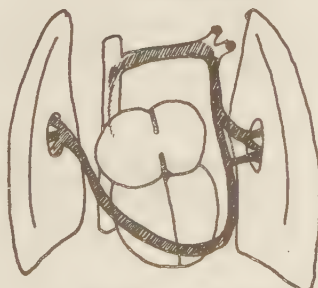
N. BONHAM-CARTER



N. TRINKLE



GIGANIS FALL



GIGANIS FALL (S. S. 66).

Literaturnachweis

1. Anderson, H.N., W.G. Guntheroth, L.C. Vetto, K.A. Merendino. Congenital communications of the right lung veins with the azygos vein. *Circulation* 30: 172 (1960).
2. Bargmann-Doerr (Hrsg.): Das Herz des Menschen. Bd. I. Heidelberg Springer Vlg. (1963).
3. Barnard, C.N., V. Schrire: Die Chirurgie der häufigen angeborenen Herzmißbildungen. Heidelberger Taschenbücher. Springer Vlg. Berlin-Heidelberg-New York (1969).
4. Bedford, D.E., T.H. Sellors, W. Somerville, J.R. Belcher, E.M.M. Bestermann. Atrial septal defect and its surgical treatment. *Lancet* 1: 1255 (1957).
5. Beuren, A.J. Die angiokardiographische Darstellung kongenitaler Herzfehler. Ein Atlas. Walter de Gruyter Vlg. Berlin (1966).
6. Bircks, W. Chirurgische Gesichtspunkte der pulmonalen Hypertension. *Thoraxchir. u. Vask. Chir.* 14: 521 (1966).
7. Blake, H.A., R.J. Hall, W.C. Manion. Anomalous pulmonary venous return. *Circulation* 32: 406-414 (1962).
8. Bodechtel G., H. Blömer: Die Herzfehler: ihre Symptomatologie und Hämodynamik, München-Berlin (1966).
9. Bonham Carter, R.E., M. Capriles, Y. Noe: Total anomalous pulmonary venous drainage. *Brit. Heart J.* 31: WS (1969).
10. Borst, H.G., H. Weisner, H. Loibl. Experimentelle pulmonale Hypertension. *Thoraxchir. u. Vask. Chir.* 14: 481 (1966).

11. Brantigan, O.C. Anomalies of the pulmonary veins.
Surg. Gynec. Obstetr. 84: 653 (1947).
12. Braunwald, N.S. E. Braunwald, A.G. Morrow. The effects
of surgical abolition of lefttoright shunts on the
pulmonary vascular dynamics on patients with pul-
monary hypertension. Circ. 16: 1270 (1962).
13. Breitfellner, G. Über Drainageanomalien von Lungen-
venen. Zbl. Allg. Path. 103: 510-518 (1962).
14. Burroughs, J.T., J.E. Edwards. Total anomalous venous
connection. Rewiew. Am. Heart. J. 59: 913 (1960).
15. Coles, J.C., N.F. Gergely, J.B. Buttigliero. Congenital
disease inthe adult. Arch. Surg. 89: 130 (1964).
16. Coni, N.K., G.O. Gowan, Ch. Fessas. The scimitar Syndrome.
Brit. J. Radiol. 41: 62 (1968).
17. Cooley, D.A., P.E. Balas. Total Anomalous pulmonary
venous drainage into inferior vena cava: Report
of successful surgical correction. Surgery 51:
798-804 (1962).
18. Cooley, D.A., G.L. Hallmann, R.D. Leachman. Total ano-
malous pulmonary venous drainage. J.Thor. Cardiovasc.
Surg.51: 88 (1966).
19. Craaford, C., V.O. Björk. Surgical treatment of atrial
septal defects, in: Handbuch der Thoraxchirurgie
Bd. II 302. Springer-Vlg. Berlin-Göttingen, Heidel-
berg (1959).
20. Derra, E., W. Irmer, S. Tarbiat, Les variantes de 112
communications interauriculaires du type "sinus-
venosus" et leur traitement opératoire. Ann. Chir.
Thor. Car. 3: 431-440 (1965).
21. Derra, E., W. Irmer, S. Tarbiat. Morphologie, operative
Behandlung und deren Ergebnisse bei 139 sinus-venosus
Defekten. Dtsche Med. Wschr. 91: 627-633 (1966).

22. Derra, E., F. Grosse-Brockhoff, F. Loogen: Der Vorhof-Septumdefekt. Erg. Inn. Med. Kinderheilkunde 22: 211 (1962).
23. Derra, E., Der operative Verschluß des Vorhofseptumdefektes. In: Handbuch der Thoraxchirurgie II, Band Springer-Vlg. Berlin-Göttingen-Heidelberg 342 (1959).
24. Dillard, D.H., H. Mohri, E.A. Hessel, H.N. Anderson, R.J. Nelson, E.W. Crawford, D.C. Morgan, L.C. Winterscheid, K.A. Merendino: Correction of total anomalous drainage in infancy utilizing deep hypothermia with total circulatory arrest. Circ. 35: Suppl. 1: 105 (1967).
25. Edwards, J.E.: Functional pathology of the pulmonary vascular tree in congenital heart disease. Circ. 15: 164 (1957).
26. Ehrenhaft, J.L., E.O. Theilen, M.S. Lawrence: The surgical Treatment of partial and total anomalous pulmonary venous connections. Ann. Surg. 148:249 (1958).
27. Elliot, L.P. J.E. Edwards: The problem of venous obstruction in total anomalous pulmonary venous connection to the left innominate vein. Circ. 25:913 (1962).
28. Ernst, W.: Klinik und Behandlung des ostium-secundum Defektes. Inn.Diss. München. (1968).
29. Friedberg, Ch.: Die Erkrankungen des Herzens S. 878 Georg Thieme Vlg. 2. Aufl. Stuttgart (1952).
30. Friedlich, A., R.J. Bing, S.G. Blount: Physiologic Studies in Congenital Heart Disease. Bull. Johns Hopkins Hosp. 86: 20 (1950).
31. Gall, F.: Entwicklungsgeschichte, Chirurgische Anatomie und operative Behandlung des sinus-venosus Defektes. Langenbecks Arch. Klin. Chir. 136: 857 (1966).
32. Goerttler, K.: Die Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße, in: Das Herz des Menschen. Bd.I. G. Thieme Vlg. Stuttgart (1963).

33. Gotsmann, M.S., R. Astley, C.G. Parsons: Partial anomalous pulmonary venous drainage in association with atrial septal defect. Brit. Heart J. 27: 566 (1965).
34. Graham, G.R.: Indikationen und Resultate chirurgischer Behandlung angeborener Herzfehler im Säuglingsalter. Chirur. 40: 1 (1969).
35. Grosse-Brockhoff, F., F. Loogen, A. Schaeede: Angeborene Herz- und Gefäßmißbildungen, in: Hdb. Inn. Med. 4. Aufl. IX/3, S. 522. Springer-Vlg. Berlin-Göttingen-Heidelberg (1960).
36. Grosse-Brockhoff, F. (Hrsg.): Pathologische Physiologie. S. 177. 2. Aufl. Springer-Vlg. Berlin-Heidelberg-New York (1969).
37. Groves, L.K.: Correction of anomalous pulmonary venous drainage into the superior vena cava. Ann. Thor. Surg. 4: 301 (1967).
38. Guntheroth, W.G., A.S. Nadas, R.E. Gross: Transposition of the pulmonary veins. Circ. 18: 117 (1958).
39. Hager, W.: Hämodynamik und Klinik des Vorhofseptumdefektes. Münch. Med. Wschr. 111: 931 (1969).
40. Hauck, A.J., A.M. Rudolph, A.S. Nadas. Pulmonary venous obstruction in infants with anomalous pulmonary venous drainage. Amer. J. Dis. Child. 100: 744 (1960).
41. Hegglin, R. Differentialdiagnose innerer Krankheiten. 11. Aufl. G. Thieme Vlg. Stuttgart (1969).
42. Herzog, H. Störungen der Respirationsorgane als Ursache der pulmonalen Hypertension. Thoraxchir. und Vask. Chir. 14: 500 (1966).
43. Hull, E.: In: Pathologic physiology. Hrsg. Sodeman, W.A. Sodeman, 4. Aufl. W.B. Saunders Co. Philadelphia and London (1967).

44. Hurst, W.J., B.R. Logue: *The Heart*. Mc. Graw-Hill Inc. New York-Toronto-Sydney-London (1966).
45. Jegier, W., E. Charette, A.R.C. Dobell: Infradiaphragmatic anomalous pulmonary venous drainage. *Circ.* 35: 396 (1967).
46. Jue, K.L., K. Amplatz, P. Adams, R. Anderson: Anomalies of great vessels associated with lung hypoplasia: The scimitar-syndrome. *Amer. J. Dis. Child.* 111: 35 (1966).
47. Keith, J.D., R.D. Rowe, P. Vlad: *Heart Disease in infancy and childhood*. 2nd Ed. Mc Millan New York Collier Mc Millan Ltd. London (1967).
48. Keller, W., A. Wiskott: *Lehrbuch der Kinderheilkunde* 3. Aufl. Georg Thieme Vlg. Stuttgart (1969). S. 700.
49. Kirklin, J.W., H.J.C. Swan, E.H. Wood, H.B. Burchell, J.E. Edwards: Anatomic, physiologic and surgical considerations in repair of interatrial communications in man. *J. Thor. Surg.* 29: 37 (1955).
50. Klinner, W., A. Schaudig, F. Sebening: Ergebnisse bei 500 mit der Herz-Lungenmaschine operierten Herzfehlern. *Langenbecks Arch. Klin. Chir.* 302: 91 (1963).
51. Klinner, W.: Probleme der Korrektur von angeborenen Herzfehlern mit pulmonaler Hypertonie. *Thoraxchir. und Vask. Chir.* 14: 530 (1966).
52. Klinner, W., H.G. Borst, F. Sebening, A. Schaudig, W. Seidel, P. Schmidt-Habelmann, H. Meissner, E. Struck, D. Dragojevic, H. Oelert, K. Bühlmeier, W. Rudolph: *Chirurgie am offenen Herzen*. Forum Cardiol. 11: (1968) Boehringer- Mannheim.
53. Künzler, R., N. Schad: *Atlas der angiokardiographie angeborener Herzfehler*. G. Thieme Vlg. Stuttgart (1960).
54. Lange, F.: *Die angeborenen Herzfehler, in: Lehrbuch der Krankheiten des Herzens und der Blutstrombahn*. Ferdinand Enke Vlg. Stuttgart (1953).

55. Leachman, R.D.: Manejo de pacientes con padecimientos congenitos del corazon.el Medico. 8: 61 (1968).
56. Loogen, F.: Pulmonale Hypertension. Kardiologische Gesichtspunkte. Thoraxchir. u. Vask. Chir. 14: 486 (1966).
57. Loogen, F., W. Schaub, Y. Toker: Spätergebnisse nach operativem Verschluss eines Vorhofseptumdefektes (foramen-secundum Typ). Zschr. F. Kreislf. 50: 1062 1138 (1961).
58. Loogen, F., R. Rippert, E. Santa Maria, H.H. Wolter: Anomalien der großen Körper-und Lungenvenen. Zschr. F. Kreislf. 48: 136 (1959).
59. Massumi, R.A., A.O. Alwan, T.J.Hernandez, H.G. Just, A.A. Tawakol: The scimitar-syndrome. J. Thor. Cardio-vasc. Surg. 53: 623 (1967).
60. Meisner, H.: Zur Operationsindikation beim Vorhofseptumdefekt mit pulmonaler Hypertension. Thoraxchir. u. Vask. Chir. 14: 545 (1966).
61. Moniz de Bettencourt et al.: Communication interauriculaire du type sinus venosus avec retour veineux anomal total du poumon droit. Arch. Des Mal. du Coeur 55: 1139 (1962).
62. Mustard, W.T., F.G. Dolan: The surgical treatment of total anomalous pulmonary venous drainage Ann. Surg. 145: 379 (1957).
63. Mustard, W.T., J.D. Keith, G.A. Trusler: Two-stage correction for total anomalous pulmonary venous drainage. Progr. Cardiovasc. Diss. 11. Nr. 2 (1968).
65. Nakib, A., J.H. Moller, V.I. Kanjuh, J.E. Edwards. Anomalies of the pulmonary veins. Am. J. Cardiol. 20: 77 (1967).
66. Neill, C.A., C. Ferencz, D.C. Sabiston, S. Huntigton. The Familial occurrence of hypoplastic right lung with systemic arterial supply and venous drainage: scimitar-syndrome. Bull. Johns Hopkins Hosp. 107: 1 (1960).

67. Neptune, W.B., C.P. Bailey, H. Goldberg: The surgical correction of atrium septum defect associated with transposition of the pulmonary veins. J. Thor. Surg. 25: 623 (1953).
68. Overbeck, W., I. Bauer: Der Verschluß des Atrium Septum-defektes mit Hilfe der extrakorporalen Zirkulation. Thoraxchir. 15: 562 (1967).
69. Ourbak, R., J. Akar, L. Scebat, P. Maurice, P. Soulie, J. Lenegre: L'insuffisance cardiaque de la communication interauriculaire. Arch. Des Mal. du Coeur 55: 1366 (1962).
70. Pellegrinie, A., C. Santoli, E. Panzeri; Riliewi di tecnica chirurgica su 6 casi di ritorno venoso polmonare anomalo totale. Min. Cardioang. 16: 219 (1968).
71. Peychl, L., L. Steinhart: Eine Totale Fehlmündung der Lungenvenen in die vena porta. Zbl. Allg. Path. 109: 378 (1966).
72. Rashkind, W.J., W.W. Miller: Transposition of the great arteries: Results of palliation by ballon atrioseptostomy in 31 infants. Circ.: 38: 453 (1968).
73. Rashkind, W.J., W.W. Miller : Creation of an atrial septal defect without thoracotomy (a palliative approach to complete transposition of great arteries). J.A.M.A. 196: 911 (1966).
74. Rodewald, G.: Herzchirurgie bei Kleinkindern. Langenbecks Arch. Klin. Chir. 310 (1964).
75. Ryan, N.J., R.G. Williams, G.G. Cayler, D.S. Snyder, H. Taybi, W.R. Richardson. G.S. Campbell; Total anomalous venous drainage. Amer. J. Dis. Child 105: 42 (1963).
76. Samson Wright's Applied Physiology. Rev. by C.A. Keele, E. Neil. 11. Ed. Oxford Univ. Press. London-New York-Toronto (1965).

77. Schaede, A.: Die kongenitalen Mißbildungen am venösen Anteil des Herzens. Erg. Inn. Med. Kinderheilk. 4: 519 (1953).
78. Schmidt, E., F. Bender, H.D. Reploh: Die verschiedenen Formen der partiellen Pulmonalvenentranspositionen, mit Darstellung einer ungewöhnlichen Variante. Arch. F. Kreislf. 57: 70 (1968).
79. Schoenmakers, J.: Zur Pathologie der pulmonalen Hypertension. Veränderungen an Lungen-Bronchial- und Lymphgefäßen. Thoraxchir. und Vask. Chir. 14: 465 (1966).
80. Schuster, S.R., R.E. Gross, A.H. Colodny: Surgical management of anomalous right pulmonary venous drainage to the superior vena cava, associated with superior marginal defect of atrial septum. Surg. 51:805 (1962).
81. Sebening, F.: Persönliche Mitteilungen
82. Senn, A.: Eine einfache Methode zur Behandlung des sinus-venosus Defektes. Thoraxchir. 16: 516 (1968).
83. Senning, A.: Complete correction of total anomalous pulmonary venous return. Ann. Surg. 148: 99 (1958).
84. Serrato, M., H.G. Bucheleres, P. Bicofff, R.A. Miller, A.R. Hastreiter: Palliative ballon atrial septostomy for total anomalous pulmonary venous connections in infancy.
85. Smith, B., T.R. Frye, W.A. Newton: Total anomalous venous return. Amer. J. Dis. Child. 101: 41 (1961).
86. Stoermer, J.: Fehlmündende Lungenvenen, in: Hdb. der Kinderheilkunde Bd. VII. S. 580. Springer-Vlg. Berlin- Heidelberg- New York. (1966).
87. Swan, H.J.C., J. Zapata-Diaz, H.B. Burchell, E.H. Wood: Pulmonary hypertension in congenital heart disease. Am. J. Med. 16: 12 (1954).

88. Taussig, H.B.: Congenital malformations of the heart.
Harvard Univ. Press, Cambridge(1960).
89. Tricot, R., M. Ragot: Anatomie des Herzens. Ein photographischer Atlas. Sandoz Monographien.
90. Trinkle, J.K., G.K. Danielson, J.A. Doonan, C. Stephens:
Infradiaphragmatic total anomalous venous return.
Ann. Thor. Surg.: 5: 55 (1968).
91. Vetto, R.R., D.H. Dillard, T.W. Jones, L.C. Winterscheid,
K.A. Merendino: The surgical therapy of extracardiac
anomalous pulmonary drainage. Cir. 23: 907 (1961)
92. Wieberdink, J., P.A.A. Klik: S ndergaards circumclusion
technique in total anomalous right pulmonary venous
connection with various atrial septal defects.
Scand. J. Thor. Cardiovasc. Surg. 1: 81 (1967).
93. Woodwark, G.M, D.J. Vince, P.G. Ashmore: Total pulmonary venous return to the portal vein. J. Thor. Cardiovasc. Surg. 45: 662 (1963).
94. Zenker, R.: Situation der Herzchirurgischen Therapie.
Indikationsstellung in der Praxis. Therapiewoche 15:
318 (1965).
95. Zuckermann, R.: Herzauskultation. S: 175. VEB G. Thieme
Leipzig, 2. Aufl. (1965).

Danksagung

Meinem Doktorvater, Herrn Prof.Dr.Fritz Sebening, möchte ich an dieser Stelle für die Überlassung des Themas und für die überaus wertvollen Ratschläge und die Antworten auf die Fragen, mit denen ich zu jeder Zeit zu ihm kommen durfte, herzlich danken.

Ebenso möchte ich mich bei Herrn Prof.Dr.Werner Klinner und seinen Mitarbeitern auf der Herzchirurgischen Abteilung der Chirurgischen Universitätsklinik München für die freundliche Aufnahme während meiner Famulatur im April 1968 und der darauffolgenden Zeit, in der ich diese Arbeit verfaßte, vielmals bedanken.

Lebenslauf

Am 11. Oktober 1944 wurde ich, Juan Carlos Lenz, in Mexiko-City als Sohn meiner Eltern Hans Lenz und Ana Dorsch de Lenz geboren. Meine Schulausbildung erfolgte an der Deutschen Schule "Alexander von Humboldt" in Mexiko-City, wo ich im November 1962 die Reifeprüfung ablegte.

Das Medizinstudium begann ich im Sommersemester 1963 an der Universität Basel/Schweiz, wo ich im Oktober 1964 die Naturwissenschaftliche Prüfung bestand. Im Wintersemester 1964/65 wechselte ich an die Universität München über und absolvierte im Oktober 1966 die Medizinische Vorprüfung (Physikum).

Im Juni 1970 legte ich das Medizinische Staatsexamen mit dem Prädikat "sehr gut" ab.

Die Medizinalassistentenzeit trat ich am Kreiskrankenhaus München-Pasing auf den Abteilungen Gynäkologie, Strahlenheilkunde und Innere Medizin an. Augenblicklich bin ich auf der Chirurgischen Abteilung des Städtischen Krankenhauses München-Harlaching als MA tätig.

